

DAS SYNDROM
DES HYPOPLASTISCHEN LINKEN VENTRIKELS

Bruno Ohmer

1974



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Universitäts-Kinderklinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

DAS SYNDROM
DES HYPOPLASTISCHEN LINKEN VENTRIKELS

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz,

den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von

Bruno Ohmer
aus Kandel/Pfalz

Mainz 1973

Fachbereichsdekan:

Professor J. Fischer

Referent:

Professor Dr. B.-K. Jüngst

Korreferent:

Professor Dr. U. Köttgen

Tag der mündlichen Prüfung:

18.12.1974



Gesamtherstellung



DITTERS BÜRODIENST

6501 HEIDESHEIM/RHEIN

AM KAPELLCHEN I · RUF 06132/5711

INHALTSVERZEICHNIS

Seite

A. Geschichte und Diskussion des Begriffes:

"Syndrom des hypoplastischen linken Ventrikels"	1
---	---

B. Das Syndrom des hypoplastischen linken Ventrikels

I. Embryologie	3
1. Morphologische Herzentwicklung	3
2. Entwicklung der Hämodynamik	4
3. Allgemeine Teratologie des Herzens	5
4. Spezielle Teratologie des Syndroms des hypoplastischen linken Ventrikels	6
5. Ätiologie der Herzmißbildungen	7
II. Pathologie	9
1. Morphologie des HLVS	9
2. Systematik des HLVS	15
III. Pathophysiologie	20
1. Allgemeine Pathophysiologie des HLVS	20
2. Spezielle Pathophysiologie der einzelnen Gruppen des HLVS	23
IV. Eigenes Krankengut	24
1. Tabellarische Übersicht	24
2. Gruppe I: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardia- ler Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – ohne Klappendeformationen	26
3. Gruppe II 1: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra- kardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – mit Deformationen an der Aortenklappe	31
4. Gruppe II 2: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra- kardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – mit Deformationen an der Mitralis	37
5. Gruppe II 3: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra- kardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – mit Deformationen an der Mitralis und der Aortenklappe	40

V. Zusammenfassende Beurteilung der klinischen Symptomatik	45
1. Klinische Einteilung der Patienten anhand der Lebensdauer	45
2. Differentialdiagnose	47
VI. Therapeutische Möglichkeiten	48
VII. Literaturnachweis	51

A. GESCHICHTE UND DISKUSSION DES BEGRIFFES:

"SYNDROM DES HYPOPLASTISCHEN LINKEN VENTRIKELS"

Unter dem Begriff "cor pseudotriloculare mit rudimentärem linken Ventrikel, Atresie des Aortenostiums und des Ostium atrioventriculare sinistrum" beschrieb 1924 MÖNCKE-BERG (35) einen Komplex angeborener Herzmißbildungen, den H. BREDT 1936 anhand 10 eigener Fälle als einseitige (linke), antimerale Atrophie bezeichnete (4).

Weitere Synonyma für diese Mißbildungsgruppe sind in der Literatur häufig unter folgenden Begriffen zu finden: Kongenitale Atresie der Aorta mit Hypoplasie des linken Ventrikels (2, 44), aortic atresia (22, 24, 55, 58), angeborene Stenose der Aorta (31), linksseitige Stenose des Herzens (37), Stenose, Atresie oder Unterbrechung des Aortenbogens (13) und angeborene Mitralatresie (28).

1951 berichteten FRIEDMAN et al. unter der Bezeichnung "Aortic atresia with hypoplasia of the left heart and aortic arch" über 4 Fälle mit Atresie des Ostium aortae und hoben die Hypoplasie des linken Herzens hervor (15). Ein Jahr später gebrauchte LEV für diese Mißbildungsgruppe erstmals den Ausdruck "Hypoplasia of the aortic tract complexes" und verstand darunter angeborene Herzmißbildungen, die charakterisiert sind durch einen unterentwickelten li. Ventrikel und durch eine Hypoplasie bzw. Atresie der Aorta im Bereich des Arcus aortae und der Aorta ascendens (29). Hinzu zählte er außerdem eine Erweiterung der Arteria pulmonalis und deren Ostium.

Ab 1955 wurde für den gleichen Symptomenkomplex der Begriff "Hypoplastic left heart syndrom" üblich, der von nun an abwechselnd mit dem Begriff "Hypoplasia of the aortic tract complexes" verwendet wurde (17, 29, 38, 40, 42).

NONAN und NADAS (42), später PERLOFF (43) bezogen in den Begriff "Hypoplastic left heart" auch die isolierte Hypoplasie bzw. Atresie im Bereich des Arcus aortae mit ein. Dies taten sie offensichtlich in dem Bestreben, nicht nur der Morphologie, sondern auch der klinischen Symptomatik gerecht zu werden, die bei der isolierten Hypoplasie bzw. Atresie der Aorta nicht oder nur sehr schwer von der entsprechenden Mißbildung mit hypoplastischem linken Ventrikel zu unterscheiden ist.

Um jedoch die funktionelle Schlüsselstellung des hypoplastischen linken Ventrikels zu unterstreichen, schlugen SINHA et al. 1968 vor, den Ausdruck "Hypoplastic left ventricle syndrom" (HLVS) zu gebrauchen (52) und unter jenen Begriff alle diejenigen kongenitalen Herzmißbildungen einzuordnen, bei denen außer einem hypoplastischen linken Ventrikel

auch Atresien bzw. Hypoplasien im Bereich der Aorta, der Aortenklappen und - bzw. oder - der Mitralis auftreten.

Durch die mangelnde einheitliche Nomenklatur (16) wurden die Mißbildungen innerhalb dieses Komplexes nie exakt klassifiziert, so daß in den letzten Jahren die Aussagekraft des Begriffes HLVS überhaupt in Frage gestellt wurde. NADAS räumt ein, daß der Begriff in Zukunft eventuell durch größere anatomische Präzision, genauere Kenntnisse in der Embryologie und durch bessere chirurgische Möglichkeiten seine Brauchbarkeit verlieren könnte, hält aber beim heutigen Stand der Medizin diesen Begriff zumindest im klinischen Bereich für nützlich (39).

Um den Begriff des HLVS sinnvoll zu gebrauchen und klinisch anzuwenden, erscheint es notwendig, die Vielzahl der Mißbildungsvarianten innerhalb dieses Syndroms anhand der Embryologie, der Pathologie und der Klinik zu systematisieren.

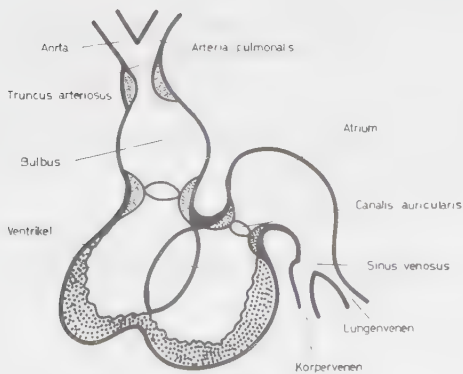
B. DAS SYNDROM DES "HYPOPLASTISCHEN LINKEN VENTRIKELS"

1. EMBRYOLOGIE

1. Morphologische Herzentwicklung

Mit Beginn der 3. Entwicklungswoche (Keimlänge 1,5 mm) entsteht aus dem Kopfdarm am vorderen Eipol das beim Menschen hufeisenförmig angelegte "kardio-perikardiale Blastem" (14). Das paarig-unregelmäßig konfigurierte Hohlraumssystem im Innern der Herzanlage verschmilzt zum einheitlichen Endokardrohr ("Endothelherz"), das durch eine plastisch amorphe Sulze (cardiac jelly; Gelatinöses Retikulum) vom umgebenden Myokardmantel ("Muskelherz") getrennt wird.

Gegen Ende der 3. Embryonalwoche (Keimlänge 2,0 mm) hebt sich dieses Doppelrohr durch starkes Längenwachstum vom Vorderdarm ab. Die vorhandene Fixierung des kranialen und kaudalen Endes des Herzschlauches bewirkt dabei die U-förmige Krümmung im mittleren ventriculären Abschnitt, so daß die Herzschleife mit dem bajonettförmigen Bulbotruncus entsteht (14). Am Anfang der 4. Embryonalwoche ist diese Schleifenbildung abgeschlossen. Die Herzanlage besteht jetzt aus: Sinus venosus, Atrium, Ventrikeln, Bulbus und Truncus (s. Abb. 1). Gleichzeitig dreht sich der Herzschlauch in Höhe der Vorhofventrikel- und Ventrikelbulbusgrenzen um 90° in seiner Längsachse nach rechts.



nach H.Ferner

Abb. 1: Herzrohr im Stadium der Doppelschleife (14)

Dem späteren sulcus interventricularis entsprechend, befindet sich am Kammerteil ein angedeuteter Wulst als Ausgangsbasis für die spätere Scheidewand (18). Dabei "wächst die Scheidewand nicht im Herzschlauch in die Höhe, sondern rechts und links von ihm (i.e. Kammerseptum) weiten sich die Kammerhöhlen nach der Herzspitze zu (4). Das Atrioventricularsystem wächst dabei mit, ist also schon von Anfang an in seiner Lage bestimmt" (4). Das fertige Septum teilt das ostium atrioventriculare in zwei arterielle ventrale und zwei venöse dorsale Strombahnen (gegen Ende der 7. Entwicklungswoche).

Im Vorhofbereich findet sich eine ähnliche Einkerbung für das Vorhofseptum. Durch dessen Ausbildung entsteht der re. und li. Vorhof und das ostium atrioventriculare dextrum und sinistrum. Ferner trennt es die Einmündung der Lungenvenen vom Sinus venosus, so daß die Venae pulmonales nun in den linken, die Körpervenen in den rechten Vorhof münden. Aus dem Truncus arteriosus entstehen durch kaudales Wachstum des Septum bulbi arteriosi die Aorta und die Arteria pulmonalis.

Nach der 7. Entwicklungswoche (Keimlänge ca. 20 mm) ist mit dem Ende der intrakardialen Scheidewandbildung der Prozeß der Neuformierung abgeschlossen. Nun beginnt die feinere Differenzierung von Endokard und Myokard. Die vollständige Entwicklung des Herzens ist erst in der Säuglingsperiode abgeschlossen.

2. Entwicklung der Hämodynamik

In den ersten Entwicklungswochen besteht kein hämomechanischer Einfluß auf die Entwicklungsschritte an Herz und Gefäßen (18). Erst mit Beginn der 4. Entwicklungswoche treten im ventriculären Myokard zunächst irreguläre Fibrillationen auf, die bald darauf zu peristaltischen Aktionen im "Kammerrhythmus" (20-30 Pulse/min) koordiniert werden. Nach Ausbildung des Vorhofes erscheinen Herzaktionen im Eigenrhythmus von 40-50 Kontraktionen/min.

In der Mitte der 4. Entwicklungswoche (Keimlänge 4 mm), wenn die metameral gegliederte Herzschleife fertig ausgebildet und der Sinus venosus in den Vorhof mit einbezogen ist, kommt es zu einem Frequenzsprung auf 60-80 Pulse/min. Von jetzt an vollzieht sich die weitere Entwicklung an einem in voller Aktion befindlichen, rhythmisch pulsierenden Organ (18).

3. Allgemeine Teratologie des Herzens

Das embryonale Herz muß mechanische Arbeit leisten, obwohl es sich noch in der Phase der Entwicklung und des schnellen Wachstums befindet. Dadurch ist es besonders empfänglich gegenüber endogenen und exogenen Schädigungen. Durch das zeitlich ungleichmäßige Wachstum bedingen Beeinträchtigungen, die in verschiedenen Entwicklungsabschnitten auftreten, auch örtlich verschiedene Schäden an den jeweils empfindlichen Abschnitten. Eine gesetzte Gewebsschädigung des Organs kann zwar infolge der großen Regenerationsfähigkeit des embryonalen Herzens völlig ausheilen oder nur eine Funktionschwäche zurücklassen; bei starker Zerstörung aber kommt es zur Defektheilung mit Hemmungsmißbildungen in dem betroffenen Gebiet.

Vor der Phase des tubulären Herzschlauchs treffen Störungen den Furchungskeim (2. Embryonalwoche) und das hufeisenförmige kardioperikardiale Blastem (3. Entwicklungswoche). Somit entstehen hier Doppelmißbildungen.

Während der Bildung und Rotation des tubulären Herzschlauches (gegen Ende der 3. Embryonalwoche) führen Störungen unter idealen Bedingungen zum Situs inversus cordis. Meist wird die Herzanlage aber noch zusätzlich deformiert.

Gegen Ende der 4. Entwicklungswoche wird der Bulbus cordis in den Kammerteil und der Sinus venosus in den Vorhof einbezogen. Schädigungen, die in dieser Zeit gesetzt werden, führen zu verschiedenen Vitien. Die wichtigsten sind der einfache Kammerseptumdefekt - mit oder ohne "Überreiten der Aorta" - und die partielle und komplette Dextropositio aortae mit und ohne Pulmonalstenose (Fallotsche Tetralogie, Eisenmengerkomplex). Es kommt ferner zu Mißbildungen wie: cor triatriatum (dextrum und sinistrum), Ostiumstenosen und -atresien, wobei die Pulmonalstenosen einen früheren Determinationszeitpunkt haben als Aortenstenosen. "Bei den Ostiumstenosen lassen sich meist Störungen an den vorgeschalteten Kammerteilen mit Verminderung der Füllungskapazität nachweisen. Die Lumina können bis auf Erbsgröße reduziert sein, besonders im linken Ventrikel." Dessen parietales Endokard kann dann porzellanartig verdickt sein und das Bild des "inneren Panzerherzens" bzw. der konnatalen Endomyokardfibrose bieten (18).

4. Spezielle Teratologie des Syndroms des hypoplastischen linken Ventrikels

Tritt das HLVS ohne einen teratologisch determinierenden Kammerseptumdefekt auf, kann nur der wahrscheinliche teratogenetische Determinationszeitraum angegeben werden. Er kann sowohl in der Embryonalzeit liegen als auch bis in die frühe oder späte Fetalzeit reichen (19).

Verschiedene Autoren sehen in einem frühzeitigen Verschluß des foramen ovale einen Grund für die Hypoplasie des li. Ventrikels und der Aorta; und zwar deshalb, weil das Blut aus der Vena cava inferior dann nicht mehr in das linke Herz gelangt und somit dort eine Inaktivitätsatrophie auftritt (25, 38, 40). Nach GÖRTTLER kann eine geringe linksventriculäre Hypoplasie durch besseren Abfluß vom re. Vorhof in den re. Ventrikel (relative Mitralstenose) infolge einer "Inaktivitätsatrophie" verstärkt werden und sogar eine Aortenatresie entstehen lassen (19).

MÖNCKEBERG vertrat 1924 die Theorie, daß durch eine Abweichung des Ventrikelseptums nach links die Hypoplasie des linken Ventrikels entstehe (35). JEZEQUEL vermutet, daß eine abnorme Septierung des primären Bulbus ventriculi in 2 ungleich große Kammern und Anomalien der Aortensemilunarklappen zum HLVS führen können (25). Doch BENNINGHOFF hat 1929 in einer Studie dargelegt, daß sich bei niederen Wirbeltieren aus dem Schwammwerk des Herzmuskels langsam die Kammerscheidewand entwickelt (4). Dabei determinieren mehrere sagittal gestellte Teilsepten, zusammen mit dem linken vorderen Bulboauricularsporn als Grundgerüst, die Richtung der Scheidewand, noch ehe sie gebildet wird (4, 18). Ein weiterer Einwand gegen MÖNCKEBERGS Theorie ist, daß nicht das Kammerseptum im Herzschlauch in die Höhe wächst, sondern durch unterschiedliches Wachstum der seitlichen Vorhof- bzw. Kammerabschnitte weiten sich die Kammerhöhlen (4). Diese seitlichen Abschnitte wachsen gewissermaßen am Myokardseptum vorbei (18). Nach H. BREDT ist es auf Grund dieser ontogenetischen Tatsache nicht vorstellbar, daß es zu einer Abweichung des Ventrikelseptums nach links kommen kann (4). Er hält Mönckebergs Theorie außerdem entgegen, daß bei einer Abweichung der Septation nach einer Seite hin die typische Innenarchitektur des Herzens verändert sein müßte. "Diese letzte Erscheinung ließ sich niemals bei den eigenen Fällen nachweisen", schreibt H. BREDT (4). Folglich hält er das vorhandene Septum (hier im Falle eines hypoplastischen li. Ventrikels mit Mitral- und Aortenatresie) für das an richtiger Stelle ausgebildete Ventrikelseptum, das somit den normalen rechten Ventrikel von dem kümmerlich gebliebenen

linken scheidet. Nach H. BREDT ist der Grundvorgang, der zu dieser kongenitalen Herzmißbildung führt, "die umschriebene Hemmung des Wachstums isogonaler Teile einer Seitenwand des Herzschlauches" (4).

DÖRR sieht die Ursache für abartige Septation in Störungen des komplexen Bewegungsablaufes bei der "vektoriellen Bulbusdrehung" (7, 8). GÖRTTLER schließt eine mögliche Beeinflussung durch hämodynamische Faktoren nicht aus. Er bemerkt zusammenfassend, daß eine kausale Auflösung der Herzentwicklung bisher nicht gelang und die Grenzen histologischer Forschung überschreiten dürfte (18).

Die Hypoplasie der Aorta ascendens und des Aortenbogens, der offene Ductus Botalli und das offene Foramen ovale werden von den meisten Autoren als sekundär kompensatorisch betrachtet (4, 15).

Bei ca. 1/3 der Fälle mit hypoplastischem linken Ventrikel wurde weiterhin Endomyokard-Fibroelastose im li. Ventrikel beobachtet. Diese Fehlbildung dürfte in eine verhältnismäßig späte Determinationsperiode fallen, da hierbei keine Veränderungen des Bautyps, sondern nur der Form vorhanden sind (18).

5. Ätiologie der Herzmißbildungen

Die kritische Phase in der Herzentwicklung liegt zwischen dem 20. und dem 50. Entwicklungstag. In diesem Zeitraum kann die Herzanlage (sowohl direkt als auch indirekt) gestört werden. Für den embryofetalen Organismus kommen die Störungen entweder aus der Umwelt (via Placenta) oder sie sind intrachromosomal festgelegt (eigentl. Erbkrankheiten). Alle diese Störungen wirken nach GÖRTTLER über konstante pathogenetische Prinzipien (18):

- a) Hypoxydosen
- b) Entkopplung von Reaktionsketten
- c) Fermententgleisung
- d) Zytostase
- e) Permeabilitätsänderung

BARDELEBEN hat für Mißbildungen mit angeborenen Stenosen im Herzschlauch als erster eine entzündliche Form beschrieben (5). FISCHER-WASELS erhärtete diese Theorie durch den Nachweis von Narben im Myokard, die auf eine abgelaufene Entzündung hingen (5). 1933 unterstützten auch FARBER und HUBBARD diese Theorie einer entzünd-

lichen Genese angeborener Mißbildungen des Herzens (13). Sie zeigten histologisch, daß sich intrakardial entzündliche, bereits mit fibrinösem Gewebe überwachsene Infiltrate fanden, die zu alt waren, um als postnataler Infekt zu gelten, da die Patienten schon in den ersten Lebenstagen starben.

1941 überprüfte GROSS anhand eines Falles mit hypoplastischem linken Ventrikel, Aortenklappen- und Mitralstenose den Begriff der "fetalen Endokarditis". Er fand auf Grund seiner mikroskopischen Studien und anhand der Literatur für diesen Fall keinen Anhaltspunkt für den Nachweis einer entzündlichen Genese (21). Zu diesem Komplex warf BREDT schon 1936 die Frage auf, was geschieht, wenn die entzündungsauslösende Ursache den kindlichen Organismus trifft, bevor er überhaupt die gewebliche Leistung einer Entzündung hervorbringen kann. Die komplexen Vorgänge der Entzündung haben onto- und phylogenetisch einfache Vorstufen, deren Ausheilung gar nicht zur Narbenbildung führen muß. Es ist somit durchaus möglich, daß eine sehr frühfetale "Endokarditis" völlig narbenlos abheilt, als Folge aber jene zierlichen, schmalen, spaltförmigen Herzhöhlen zurückläßt (5).

Eine zweite Theorie sieht die Ursache dieser Art angeborener Herzfehler nicht in einer primären Entzündung am kindlichen Herzen, sondern in Störungen, welche die normale Organogenese beeinflussen. Solche Störfaktoren können sowohl unvollständige Keimzellen (intrachromosomale Lokalisation) als auch verschiedene exogene Noxen sein, welche im Sinne GÖRTLERS über die schon erwähnten pathogenetischen Prinzipien wirksam werden. Eine in diesem Sinne exogene Noxe dürfte z.B. auch die Infektion darstellen (15, 18). Diese Hypothese wird erhärtet durch die erstmals von GREGG 1941 beschriebenen Herzmißbildungen nach Infektion der Mutter mit dem Rubeola-Virus in den ersten 3 Monaten der Gravidität (20).

Auch Stoffwechselstörungen können mit einer hohen fetalen Mißbildungsrate einhergehen. So beschreiben FRIEDMAN et al. einen Fall mit hypoplastischem Ventrikel, wobei die Mutter während der Schwangerschaft Diabetes mellitus hatte (16).

Bei der Mutter eines eigenen Pat. (s. Klinik Fall 31) traten während der Gravidität gegen Ende des 1. Trimenons Blutungen auf - ein Hinweis auf einen gestörten Schwangerschaftsverlauf. Eine Beziehung zu der kindlichen Herzmißbildung kann deshalb vermutet werden, weil das Auftreten der Störung sich zeitlich teilweise mit der Herzentwicklung überlagert.

Weiterhin fanden sich bei 2 Kindern eines Elternpaares Herzfehler. Das erste Kind verstarb an einer isolierten Aortenisthmusstenose. Das zweite Kind wurde 2 Jahre später geboren und gehörte zur Gruppe des HLVS (Fall 12). Man könnte in diesem Fall der familiären Häufung eine Störung vermuten, die intrachromosomal festgelegt ist.

II. PATHOLOGIE

1. Morphologie

Im Vordergrund der morphologischen Betrachtung steht der dorsal liegende, atrophische linke Ventrikel. Der Grad der Atrophie dieses Ventrikels reicht von leichter Hypoplasie, bis zu einem rudimentären, kaum hirsekorngroßen Spalt, wie in Abb. 2a und 2b dargestellt (4, 33). Dabei kann die Wand des li. Ventrikels so dünn sein, daß der gesamte li. Ventrikel in die Wand des re. Ventrikels eingebettet ist, wie Abb. 2b zeigt (33). Auf Grund dieser Tatsache kann mit Recht bei manchem Fall eines Cor bi- oder triloculare, der in der Literatur beschrieben ist, ein rudimentärer li. Ventrikel vermutet werden (4, 15). Der wissenschaftlich exakte Nachweis des fehlenden li. Ventrikels kann nur durch genaue mikroskopische Durchsicht von Herzquerschnitten geführt werden (4). Deshalb liegt die Vermutung nahe, daß dem HLVS zahlenmäßig eine größere Bedeutung zukommt, als die Sektionsstatistiken im allgemeinen zeigen (16, 35).

Besteht das Kammervolumen nur aus einem spaltförmigen Schlitz, so ist dieser von einem breiten, fibrosierten Myokardmantel umgeben. Mikroskopisch ergibt sich das Bild einer "Hamartie durch fehlerhafte Gewebskomposition" (18).

Mit zunehmender Größe des Ventrikelvolumens liegt der Akzent weniger auf der Myokardveränderung, als auf einer mächtigen, weißlichen Endokardverdickung, die eine Stärke von mehreren Millimetern erreichen kann. Histologisch stehen hier eine Fibrininkorporation, Hyalinose, lamelläre Elastose und Fibrose der lumenanliegenden Abschnitte im Vordergrund (18).

Bei relativ großen hypoplastischen linken Ventrikeln erscheint der Innenraum starr, bewegungsunfähig, "wie von einem inneren Panzer ausgekleidet" (18). Das Reizleitungssystem kann im subendokardialen Bereich durch Inkrustierung mit Kalksalzen, durch fibroelastöse Umscheidung und blasig aufgetriebene Purkinje-Fasern in seiner Funktion gestört sein (Linksschenkelblock im EKG) (18).

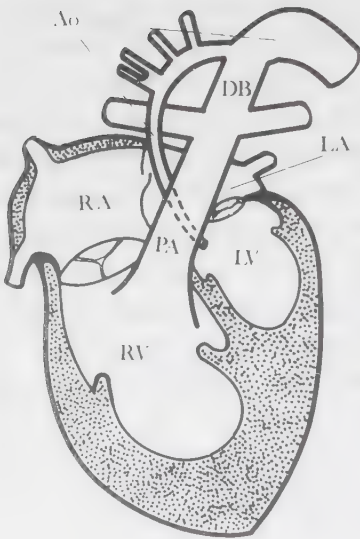


Abb. 2a: leichte Hypoplasie
des li. Ventrikels

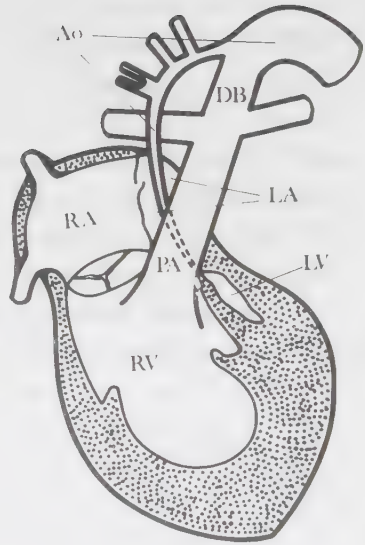


Abb. 2b: extrem hypoplastischer
li. Ventrikel

Zeichenerklärung:

- RA - re. Vorhof
- RV - re. Ventrikel
- LA - li. Vorhof
- LV - li. Ventrikel
- PA - Pulmonalarterie
- Ao - Aorta
- DB - Ductus Botalli

Charakteristisch für das HLVS ist, daß die unterentwickelte linke Kammer als primäre Mißbildung, zusammen mit einem hypoplastischen bis normalen linken Vorhof (52), immer kombiniert ist mit bestimmten anderen sekundären Herzanomalien. Diese sind mehr oder weniger stark ausgeprägt immer an den gleichen Stellen zu erkennen (15):

I. Mißbildungskonstanten

1. Mißbildungen im Bereich der Aorta ascendens und des Arcus aortae
2. Offener Ductus arteriosus Botalli
3. Meist offenes Foramen ovale
4. Hypertrophie und Dilatation des re. Vorhofs und Ventrikels
5. Dilatation der Arteria pulmonalis

II. Mißbildungsvariable

1. Klappendeformationen
 - a) nur Aortenklappe
 - b) nur Mitralis
 - c) Aortenklappe und Mitralis

Die unter I genannten Deformationen können deshalb als Mißbildungskonstanten bezeichnet werden, weil sie beim HLVS obligatorisch sind. Die unter II aufgeführten Klappendeformationen sind dagegen nicht immer vorhanden.

ad I 1: Tritt beim HLVS der hypoplastische li. Ventrikel kombiniert mit Mißbildungen im Bereich der Aorta auf, so ist die häufigste Art der Fehlbildung am Gefäß die Hypoplasie der Aorta ascendens (43). Dabei ist mit dem Begriff "Hypoplasie" nicht die segmentale Einengung der Aorta gemeint, sondern deren Verengung in einem längeren Bereich, wie z.B. Abb. 3 zeigt.

Die Hypoplasie der Aorta ascendens kann als eine Form der supravalvulären Aortenstenose bezeichnet werden (41), besonders dann, wenn die Einengung kurz oberhalb des Sinus aortae lokalisiert ist (10, 43).

Die vollständige anatomische Unterbrechung des Arcus aortae - schon seit dem 18. Jahrhundert bekannt unter dem Eponym "Steidele Komplex" (30, 47) - kommt dagegen seltener vor (43). Bei dieser Unterbrechung findet sich nur in seltenen Fällen ein atratisches, fibröses Überbleibsel, das den proximalen Aortenbogen mit der Aorta descendens

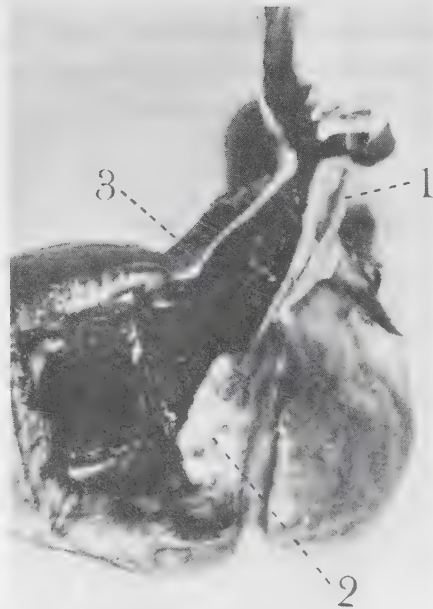


Abb. 3: Hypoplasie der Aorta bei HLVS,
Fall 21, Sekt.-Nr. 781/63

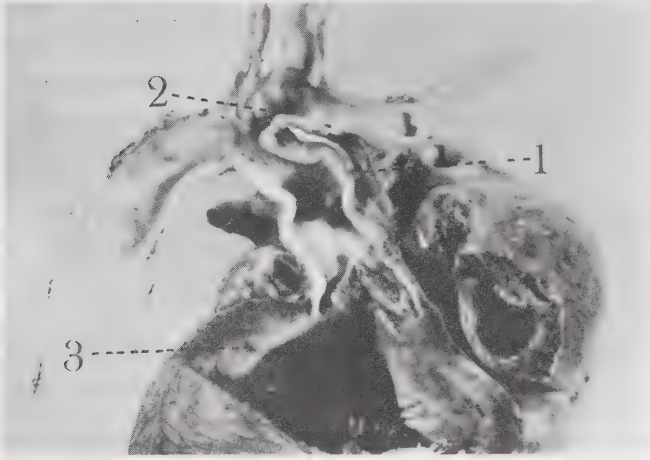
- 1 = Hypoplasie der Aorta asc.
- 2 = Dilatation u. musk. Wandhypertrophie des re.Ventrikels
- 3 = Dilatation des re.Vorhofs und der A. pulmonalis

verbindet (3, 34, 36). Die Unterbrechung kann an drei verschiedenen Stellen des Arcus aortae auftreten. Gewöhnlich liegt sie distal der linken Arteria carotis communis, so daß die A. subclavia sinistra aus der Aorta descendens entspringt. Eine weitere häufige Lokalisation ist direkt hinter der linken A. subclavia, so daß alle Brachiocephalarterien aus dem Arcus aortae entspringen. Der seltenste Ort der Unterbrechung liegt zwischen der A. brachiocephalica und der A. carotis communis sinistra. Dabei entspringen letztere und die A. subclavia sinistra aus dem Aortenbogen (1, 6, 9, 30, 47).

ad I 2: Der persistierende Ductus arteriosus Botalli bildet beim HLVS eine lebensnotwendige Verbindung zwischen dem Lungen- und Körperkreislauf. Das Lumen dieses Überlaufventils ist je nach Schweregrad der pulmonalen Hypertonie normal weit und kann bis aneurysmatisch erweitert sein (Abb. 4).

Abb. 4: Offener Ductus arteriosus Botalli bei HLVS, Fall 17, Sekt.-Nr. 68/64

- 1 = Hypoplasie der Aorta ascendens
- 2 = weit offener Ductus arteriosus Botalli
- 3 = muskuläre Wandhypertrophie des re. Ventrikels



ad 1 3: Zum Bild des HLVS gehört sowohl das offene, als auch das geschlossene Foramen ovale. Anstelle des offenen Foramen ovale können die Vorhöfe auch durch einen Vorhofseptumdefekt oder einen Prolaps des Septum primum in das re. Atrium verbunden sein (45). Selten wird ein gemeinsamer Vorhof beschrieben (43).

In dem geschlossenen Foramen ovale sehen einige Autoren, wie schon erwähnt, eine mögliche Ursache für das Entstehen des HLVS (25, 38, 40).

ad 1 4 und 5: (s. Abb. 5) Die Hypertrophie des re. Herzens und die Dilatation der A. pulmonalis sind im Rahmen des HLVS als sekundäre Veränderungen zu betrachten. Die Hypertrophie des re. Herzens resultiert aus der erhöhten Beanspruchung durch die Versorgung von Lungen- und Körperkreislauf, während die Dilatation der A. pulmonalis durch den vermehrten Volumendurchfluß über den offenen Ductus Botalli entsteht (4).

Abb. 5: Hypertrophie und Dilatation
des re. Vorhofs und Ventri-
kels bei HLVS, Fall 22,
Sekt.-Nr. 798/63



- 1 = Dilatation und Wandhyper-
trophie des re. Ventrikels
- 2 = Dilatation des re. Vorhofs
und der A. pulm.

SINHA et al. überprüften histologisch mögliche Veränderungen an den pulmonalen Gefäßen bei 25 Pat. mit HLVS (52). Als Vergleichsgruppe wählten sie eine entsprechende Anzahl von Kindern, die keine Anomalien des Herzens hatten. Sie fanden bei 15 von 17 Pat., die max. 14 Tage alt wurden, keine Veränderungen der kleinen und mittleren Äste der Pulmonalarterie. Die Gefäße konnten alle als normal bezeichnet werden. Nur 2 dieser Pat. zeigten eine leichte Hyperplasie der Media. Bei den restlichen Kindern, die zwischen 2 - 6 Wochen alt wurden, fanden sich verschiedene starke Hyperplasie der Media und nur in einem Fall zeigte sich eine starke Intimaverdickung.

ad II: Zusätzlich zu den oben genannten Anomalien können auch Mißbildungen an den Klappen des li. Herzens in Form von Stenosen oder Atresien auftreten. Diese Klappenveränderungen sind auffällig und variieren bezüglich ihrer Lokalisation (34, 52). Sie hemmen den arteriellen Blutfluß im Bereich des li. Herzens in verschiedenen Ebenen. Es erscheint deshalb sinnvoll, die Mißbildungsarten des HLVS primär auf Grund des Fehlens oder Vorhandenseins und nach der Lokalisation dieser Klappenfehler einzuteilen.

2. Systematik des HLVS

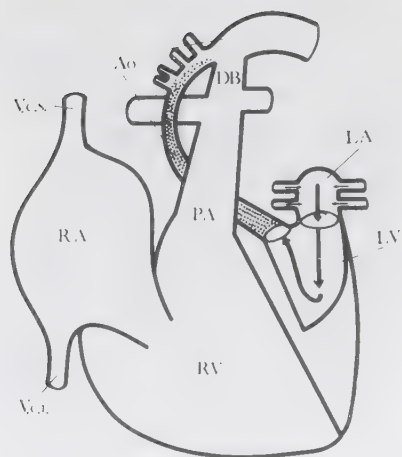
- I. Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – ohne Klappendeformationen. (s. Abb. 6)
- II. Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – mit stenosierenden Klappendeformationen.
 1. Herzmißbildungen mit Deformationen an der Aortenklappe (s. Abb. 7)
 2. Herzmißbildungen mit Deformationen an der Mitrallis
 - a) Mitralsdeformationen ohne Ventrikelseptumdefekt (s. Abb. 8a)
 - b) Mitralsdeformationen mit Ventrikelseptumdefekt (s. Abb. 8b)
 3. Herzmißbildungen mit Deformationen an der Mitrallis und der Aortenklappe (s. Abb. 9)

ad I)

Diese Gruppe stellt den Grundtyp des HLVS dar. Man findet hier die bereits in der "Morphologie" erwähnten Mißbildungskonstanten:

1. Hypoplasie, Atresie oder Unterbrechung im Bereich der Aorta ascendens und des Arcus aortae
2. Offener Ductus Botalli
3. Meist offenes Foramen ovale
4. Hypertrophie und Dilatation des re. Vorhofs und Ventrikels
5. Dilatation der A. pulmonalis

Die Klappen des linken Ventrikels sind in dieser Gruppe lediglich hypoplastisch, niemals deformiert.



Zeichenerklärung:

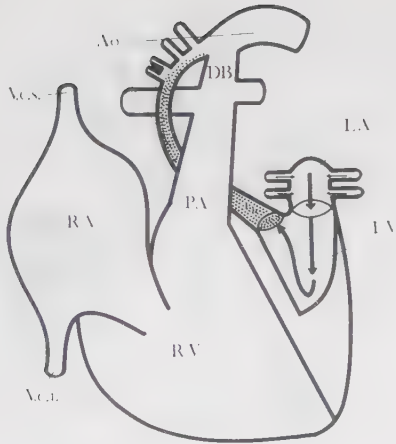
-  Behinderung oder Unterbrechung des normalen Blutstromes
-  hypoplastische, aber nicht deformierte Klappe

Abb. 6: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – ohne Klappendeformationen (= Gruppe I)

ad II 1:

Diese Gruppe des HLVS ist durch eine Atresie oder Stenose der Aortenklappe charakterisiert. Im Falle einer Atresie des Aortenostiums kann dieses durch eine fibrinöse Membran verschlossen sein (22, 31, 50, 58) oder die einzelnen Klappen sind miteinander verschmolzen. Ein Verschluß kann weiterhin durch knötchenartige Wucherungen an den Klappen (nodular excrecence) zustande kommen (15, 37, 44). In einigen Fällen wird auch eine einfach blind endende Aorta beschrieben (15, 56); die Mitralklappe ist entsprechend den hypoplastischen Verhältnissen der linken Herzseite zwar verkleinert, aber nicht deformiert (43).

Oft ist der linke Ventrikel durch endokardiale Fibroelastose verändert (39, 43).



Zeichenerklärung

-  Behinderung oder Unterbrechung des normalen Blutstroms
-  hypoplastische, aber nicht deformierte Klappe
-  deformierte Klappe (Atresie oder Stenose)

Abb. 7: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses – mit Deformation der Aortenklappe (Gruppe II 1)

ad II 2

Die Mißbildungen an der Mitralklappe charakterisieren diese Gruppe, die in 2 Modifikationen auftritt:

- a) Mitralsdeformation ohne Ventrikelseptumdefekt
- b) Mitralsdeformation mit Ventrikelseptumdefekt

ad II 2a (s. Abb. 8a)

Der Durchfluß wird hierbei im linken Herzen durch eine Atresie oder Stenose im Bereich der Mitralklappe behindert. Die Aortenklappe ist verkleinert (15).

ad II 2b (s. Abb. 8b)

Hier finden wir die gleichen pathologischen Veränderungen wie bei der unter a) beschriebenen Gruppe. Hinzu kommt ein Ventrikelseptumdefekt, so daß der Blutstrom die Mitrals umgehen kann. Einige Autoren geben an, daß man in diesen Fällen meist auch eine Dextropositio aortae vorfindet (16).

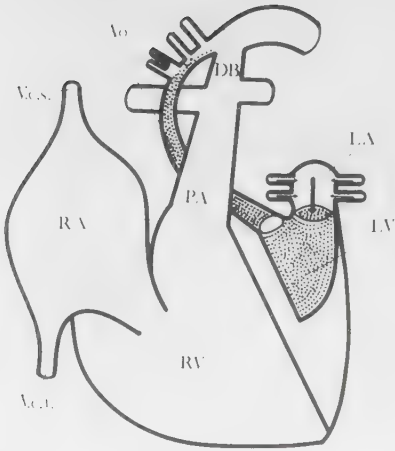


Abb. 8a: Mitralisdeformation ohne
Ventrikelseptumdefekt

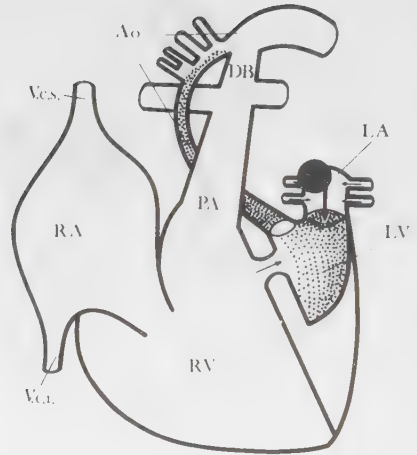


Abb. 8b: Mitralisdeformation mit
Ventrikelseptumdefekt

Zeichenerklärung:



Behinderung oder Unterbrechung des normalen Blutstroms



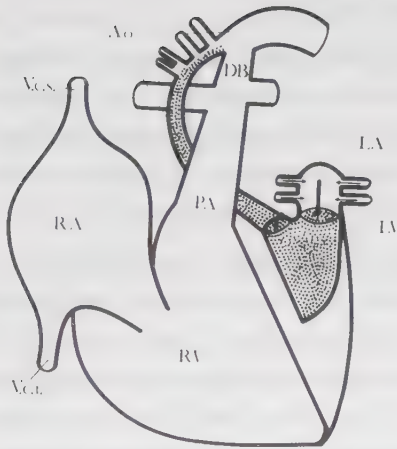
Hypoplastische, aber nicht deformierte Klappe



Deformierte Klappe (Atresie oder Stenose)

ad II 3

Diese Variante des HLVS zeigt Atresien oder Stenosen an beiden Klappen des linken Ventrikels. Am häufigsten ist die Kombination von Aortenklappenatresie und Mitralstenosen (11).



Zeichenerklärung:

-  Behinderung oder Unterbrechung des normalen Blutstroms
-  hypoplastische, aber nicht deformierte Klappe
-  deformierte Klappe (Atresie oder Stenose)

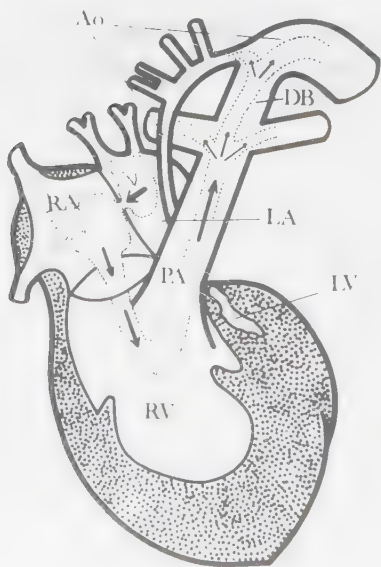
Abb. 9: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses und Deformation der Mitralis und der Aortenklappe

III. PATHOPHYSIOLOGIE

1. Allgemeine Pathophysiologie des HLVS

Die Verlegung des normalen Blutstroms im Bereich der Aorta und der Aortenklappe oder aber bereits in Höhe des Ostium atrioventriculare sinistrum bildet die hämodynamisch ungünstige Ausgangssituation beim HLVS. Es folgt daraus der erhöhte Druck im linken Vorhof, in den Pulmonalvenen und in der Pulmonalarterie (32, 43), die starke Belastung des rechten Ventrikels und letztlich die Rechtsherzinsuffizienz (15).

Schon im Fetalleben führt diese abnorme Blutzirkulation zur Hypertrophie des rechten Ventrikels, zum Rückstau im venösen Bereich und zu meist schon bei Geburt tastbarer Lebervergrößerung (15). FRIEDMAN et al. nehmen dabei an, daß im Fetalkreislauf kein oder nur sehr wenig Blut vom rechten Vorhof in die linke Herzhälfte über das Foramen ovale gelangt. Das sei augenscheinlich durch die geringe Größe der linken Herzhöhlen und dadurch, daß man häufig bei der Sektion einen blutleeren linken Ventrikel findet (15). In utero bewirken der verminderte Sauerstoffbedarf des Feten, das geringe Volumen im Bereich des fetalen Lungenkreislaufes und die ungehinderte Sauerstoffversorgung durch den mütterlichen Organismus die Kompensation dieser Herzmißbildung (15).



Zeichenerklärung:

- RV - rechter Ventrikel
- LV - linker Ventrikel
- RA - rechtes Atrium
- LA - linkes Atrium
- PA - Pulmonalarterie
- Ao - Aorta
- DB - Ductus arteriosus
- Botalli

Abb. 10: Hämodynamische Verhältnisse beim HLVS

Damit nach der Geburt der Körperkreislauf überhaupt aufrechterhalten werden kann, muß durch einen Li.-Re.-Shunt, z.B. über das offene Foramen ovale das arterialisierte Blut der vv. pulmonales in das rechte Herz überfließen können, wie Abb. 10 zeigt (52). Meist ist dabei der Druck im linken Vorhof stark erhöht mit einem hohen Gradienten zum rechten Vorhof (s. Tab. 5 S. 43). Der aus dem erhöhten intraatrialen Druck resultierende pulmonale Rückstau vermindert durch den reduzierten Durchfluß die Arterialisierung und damit den Grad der Sauerstoffsättigung des Gesamtblutes (33, 48, 52).

Mehrere Autoren haben eine direkte Beziehung zwischen der Größe der Li.-Re.-Shuntmöglichkeit und der Lebenserwartung dargestellt (15, 16, 26). Sie fanden, daß die Überlebenszeit direkt proportional der Größe des Foramen ovale ist. Mit der Zeit bewirkt der erhöhte Stauungsdruck im linken Vorhof eine zunehmende Verengung des offenen Foramen ovale (52). Dadurch steigt der Druck im linken Vorhof an. Je höher der Druck, desto schneller kann sich das Foramen ovale schließen. Aus dieser immer schneller fortschreitenden Entwicklung mag sich das Bild der schlagartigen Verschlechterung einer vorher nur leichten Zyanose ergeben, wie es bei diesem Syndrom oft beobachtet wird (15).

Ein Atriumseptumdefekt verhindert das Anwachsen des Stauungsdruckes im linken Vorhof und den zwangsläufigen Verschuß des offenen Foramen ovale. Deshalb ist diese Mißbildung günstiger für die Lebenserwartung.

Ist die Durchgängigkeit der Mitralis gewährleistet, wie bei Patienten der Gruppe I und II 1, so ist eine weitere Möglichkeit eines Li.-Re.-Shunts durch einen Ventrikelseptumdefekt gegeben (43).

Über eine seltener vorkommende Verbindung berichten FRIEDMAN et al., nämlich zwischen einer linken Pulmonalvene und der Vena cava superior (16). SCRIBA beschreibt einen Fall, bei dem eine Pulmonalvene in den rechten Vorhof mündete. Auch hierdurch kann eine Li.-Re.-Verbindung hergestellt sein (49).

Nicht nur der Li.-Re.-Shunt ist für die Hämodynamik des HLVS von Bedeutung, sondern auch das Vorhandensein eines Re.-Li.-Shunts. Dieser wird durch die Verbindung der Arteria pulmonalis mit der Aorta über einen offenen Ductus Botalli gewährleistet. Seine Funktionsfähigkeit hängt davon ab, ob eine gleichmäßige und ausreichend hohe pulmonale Hypertonie erreicht wird und ob die funktionelle Kapazität des rechten Ventrikels aus-

reicht, sowohl den Lungen- als auch den Körperkreislauf aufrechtzuerhalten (52). Trifft dies zu, so kann man im offenen Ductus Botalli ein Überlaufventil der pulmonalen Hypertonie sehen und somit ein funktionelles Charakteristikum des HLVS (52).

Ein enges Lumen des Ductus Botalli ist beim HLVS mit dem Leben nicht vereinbar, wie LUNA et al. berichten (33). Aber auch beim morphologisch weit geöffneten Ductus Botalli muß man daran denken, daß in vivo eine funktionelle intermittierende Verengung seines Lumens eintreten kann. Dafür spricht das abwechselnde Vorhandensein der peripheren Pulse bei offenem Ductus Botalli, wovon SINHA berichtet. Er fand bei 2 Pat. ein erhebliches Druckgefälle von der A. pulmonalis zur Aorta, obwohl der Ductus Botalli bei der Obduktion weit offen war (52).

Die Länge des Überlebens dürfte jedoch nicht nur von der Größe des Li.-Re.-Shunts abhängen. Wesentlich ist wohl auch die orthograde Versorgung des Herzmuskels. Liegen im Bereich des linken Herzens lediglich Hypoplasien vor, dann kann die Sauerstoffversorgung des Herzmuskels auf normalem Wege erfolgen. Anders liegen die Verhältnisse bei Atresie der Aortenklappe und Atresie der Mitralis ohne Ventrikelseptumdefekt. Hier erfolgt die Versorgung durch retrograden Blutstrom vom Ductus Botalli her (15, 48). Dieser Blutstrom ist jedoch so minimal, daß er eine ausreichende Myokardversorgung nicht gewährleistet (16).

2. Spezielle Pathophysiologie der einzelnen Gruppen des HLVS

Die bisher dargelegten pathophysiologischen Verhältnisse treffen sowohl für die Mißbildungen ohne Klappendeformationen zu (Gruppe I) als auch für die, die mit Veränderungen an der Aortenklappe einhergehen (Gruppe II 1). Ebenso gelten sie bei den Mißbildungen mit Deformation der Mitralis ohne Ventrikelseptumdefekt (Gruppe II 2a) und bei denen, die mit kombinierten Aorten- und Mitraldeformationen verbunden sind (Gruppe II 3).

Ein Unterschied innerhalb dieser Gruppen kann durch das Auftreten von regional verschieden starker Zyanose entstehen. Wenn eine Obstruktion distal des Truncus brachiocephalicus vorliegt, wird der retrograde Blutfluß vom Ductus Botalli aus nur die linken Brachiocephalgefäße versorgen können. Da selbst bei Gruppe I und II 2b die Blutversorgung durch die hypoplastische Aorta gering ist, kann im Versorgungsbereich des Truncus brachiocephalicus eine verstärkte Zyanose auftreten.

Geringere Zyanose in den unteren Körperpartien ist zu erwarten, wenn eine Obstruktion zwischen Ductus Botalli und A. subclavia sinistra oder im Bereich des gesamten Arcus aortae vorhanden ist (43).

Die Gruppe II 2b zeigt als Besonderheit einen Ventrikelseptumdefekt. Wie schon erwähnt, können die Koronararterien in diesem Fall bei Aortenklappenhypoplasie durch Re.-Li.-Shunt über den Ventrikelseptumdefekt orthograd versorgt werden (43). Obwohl es sich hierbei um arteriovenöses Mischblut handelt, halten FRIEDMAN et al. die orthograde Sauerstoffversorgung der Koronarien für die beste Möglichkeit, das Myokard etwas länger vor Hypoxieschäden zu bewahren (16).

FRIEDMAN et al. berichten über 11 Patienten dieser Gruppe (mit Ventrikelseptumdefekt), die zusätzlich eine Dextropositio aortae aufweisen. Vier davon lebten länger als einen Monat. Die Verfasser führen diese Tatsache auf das Vorhandensein des Ventrikelseptumdefekts und der Dextroposition zurück (16).

IV. EIGENES KRANKENGUT

Anhand der Krankenblattunterlagen der Universitäts-Kinderklinik Mainz aus den Jahren 1956 - 1972 wird im folgenden über 31 Fälle mit HLVS berichtet.

Die pathologischen Befunde wurden uns in freundlicher Weise vom Leiter des pathologischen Instituts der Universitätskliniken Mainz, Herrn Prof. Dr. H. BREDT zur Verfügung gestellt.

1. Tabellarische Übersicht

In Tabelle 1 wird eine Aufstellung über die Überlebenszeit, die Geschlechtsverteilung und die pathologisch-morphologischen Befunde der eigenen Pat. mit HLVS gegeben.

Die Überlebenszeit betrug 1 Tag bis maximal 54 Tage. Von 31 Patienten waren 7 weiblich und 24 männlich. Bei 12 Kindern fanden sich zusätzliche Mißbildungen, die sich in 7 Fällen nur auf das Herz bezogen und in 3 Fällen extrakardial gelegen waren. 2 Kinder hatten sowohl am Herzen als auch extrakardial zusätzliche Fehlbildungen. Bei 11 Kindern war der Innenraum des hypoplastischen linken Ventrikels mit einer weißlichen, verdickten Endokardtapete ausgekleidet.

Fall-Nr.	Mitralkl.	Aortenkl.	Aorta	F.o.	D.B.	F.E.	zusätzliche Mißbildungen	♂	♀	Leb.-dau. in Tg.
Gruppe I:										
1			Atresie	o	o	+		+		7
2			Atresie	o	o			+		4
3			Hypoplas.	o	o		atyp. Koronarverlauf	+		17
4				o	o	+			+	4
5				o	o		accessor. Lungenvenen		+	4
6				ASD	o		keine v. c. sup.	+		14
7				o	o			+		3
8				(o)	o	+	extrakardial	+		3
9				o	o		Trunc. art. communis	+		4
10				o	o			+		3
11				ASD	o			+		4
12				o	-		VSD		+	6
13				-	o		extrakardial	+		3
14				o	o			+		6
15				-	o	-	VSD u. Dextropos. aortae	+		54
16				-	o				+	16
17				(o)	o			+		5
Gruppe II 1:										
18		Stenose	Hypoplas.	o	o		VSD u. extrakardial		+	4
19		Atresie		o	o		extrakardial	+		3
20				ASD	o			+		3
21				o	o			+		2
22				g	o	+		+		21
23				o	o	-		+		3
24				ASD	o	+		+		1
25				-	o	+		+		1
26				ASD	-	+		+		1
27				-	-			+		3
28				g	o					.
Gruppe II 2:										
29	Atresie		Hypoplas.	o	o		VSD		+	4
30	Aplasie		Hypoplas.	o	o		VSD u. extrakardial		+	9
Gruppe II 3:										
31	Deform.	Atresie	Hypoplas.	o	o	+				.

Tab. 1: Übersicht über die eigenen Pat. mit HLVS

Zeichenerklärung:

- F.o. = Foramen ovale
D.B. = Ductus Botalli
F.E. = Fibroelastose des Endokards
VSD = Ventrikelseptumdefekt
ASD = Atriumseptumdefekt
o = offen
(o) = schlitzförmige Öffnung
g = geschlossen

2. Gruppe I: Hypoplastischer LV mit extrakardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses - ohne Klappendeformationen

Fall 9:

Pat. Markus, M.; Krankenblatt-Nr. 662/67

Anamnese:

Der Schwangerschaftsverlauf der Mutter war unauffällig. Das Geburtsgewicht des Kindes betrug 3700 g.

Am ersten Lebenstag war das Kind unauffällig. Am zweiten Lebenstag stationäre Aufnahme wegen zunehmender Zyanose und Dyspnoe.

Befund:

Bei der Aufnahme war die Atmung beschleunigt. Das Kind hatte eine erhebliche Acidose. Es krächzte und zeigte kaum Spontanbewegung. Die Muskulatur war hypoton. An der Haut sah man blau-weiß marmorierte Flecken, vorwiegend an Rücken, Bauch, Oberschenkeln und Armen.

Die Femoralispulse waren beidseits tastbar. Die Herzfrequenz war beschleunigt. Die Herzgrenzen waren perkutorisch nicht verbreitert. Bei der Auskultation hörte man ein Systolicum II. Grades.

Es fand sich keine Einflußstauung. Die Nasenatmung war frei, die Atmung seitengleich. Die Atemfrequenz war erhöht. Man hörte pueriles Atmen. Der Klopfeschall war sonor. Die Leber war 1 QF vergrößert tastbar. Die Milz war nicht vergrößert.

Röntgen-Thorax:

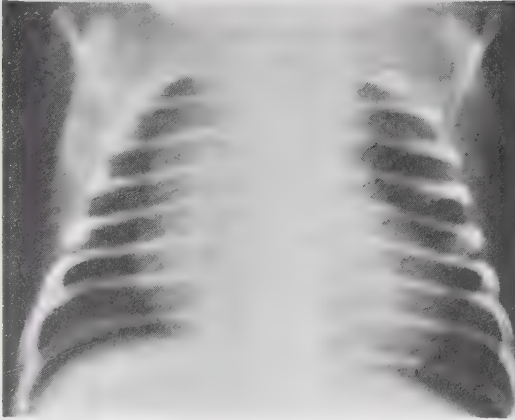
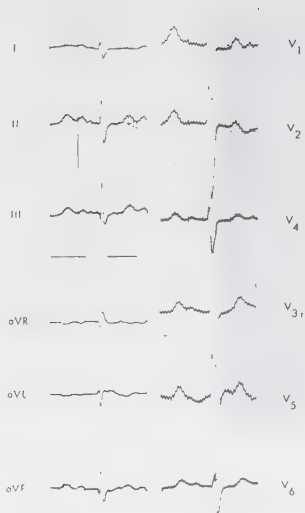


Abb. 11: Röntgen-Thorax von Fall 9

Das Röntgenbild (s. Abb. 11) zeigt eine abgerundete, angehobene Herzspitze. Der deutlich vergrößerte rechte Vorhof wird vom Thymus überlagert. Im Bereich der Lungen relativ starke Transparenz.

EKG - Befund:

Rechtstyp, Sinusrhythmus, Störung der Erregungsausbreitung und -rückbildung (s. Abb. 12a und 12b).



1 mV = 1 cm
50 mm/sec

Abb. 12a: EKG-Befund von Fall 9

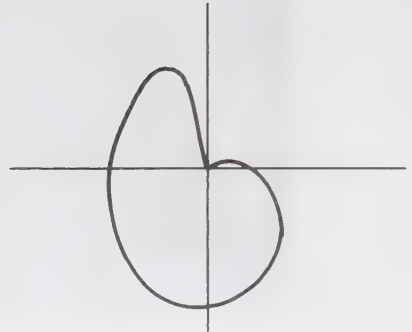


Abb. 12b: Vektorschleife aus
Ableitung I, II und III

Verlauf:

Nach Gaben von Kombetin verringerte sich die Zyanose kurzzeitig, verstärkte sich jedoch schnell wieder. Der Zustand verschlechterte sich rapide. Gegen Abend kam es erstmals zum Herzstillstand. Nach Reanimation lebte das Kind noch wenige Stunden. Es starb in derselben Nacht.

Pathologie:

Sektionsnummer: 180/67

Die Sektion zeigte ein Vitium cordis congenitum. Außer einer extremen Hypoplasie des linken Ventrikels war auch der linke Vorhof und die Aorta ascendens hypoplastisch. Das Foramen ovale und der Ductus Botalli waren offen. Als seltene Anomalie fand sich außerdem ein Truncus arteriosus communis mit Ursprung aus dem RV.

Zusammenfassung (Gruppe I)

Das Röntgenbild des Pat. Markus, M. (Fall 9) zeigte ein erweitertes Herz. Im EKG fanden sich Zeichen der Rechtshypertrophie. NADAS (38) und PERLOFF (43) berichteten über gleiche Befunde bei ihren Patienten. Sie weisen aber darauf hin, daß sowohl die Herzgröße als auch das EKG zunächst normal oder fast normal sein können.

Unter den Pat. mit Hypoplasien im Bereich der proximalen Aorta finden sich sehr häufig solche, die von allen Pat. mit HLVS zunächst am wenigsten beeinträchtigt erscheinen. Sie können, wie NADAS beschrieben hat, trotz starker Zyanose und Dyspnoe bis zu einem Alter von 6 Wochen leben (38). Es ist oft unmöglich, diese Kinder mit HLVS von denen mit isolierter Einengung im Bereich der Aorta zu unterscheiden. Nach NADAS besteht die Möglichkeit einer klinischen Diagnosestellung ex juvantibus: die letztgenannten Pat. sprechen auf medikamentöse Behandlung an, im Gegensatz zu den Kindern mit HLVS (38).

Die meisten unserer Pat. gehören zur Gruppe I des HLVS. Dies entspricht der Aussage von NADAS, der bei 2/3 seiner untersuchten Fälle die entsprechenden morphologischen Befunde erheben konnte (38).

Von unseren 17 Pat. dieser Gruppe waren nur 4 weiblich. Die mittlere Lebensdauer betrug 9,2 Tage. Nur 1 Kind lebte 54 Tage. Bei ihm lag außerdem ein Ventrikelseptumdefekt und eine Dextropositio aortae vor. Eine Übersicht über die zu dieser Gruppe gehörenden Pat. gibt Tabelle 2.

Fall-Nr. Mitralkl. Aortenkl. Aorta F.o. D.B. F.E. zusätzliche Mißbildungen ♂ ♀ Leb.-dau. in Tg

Gruppe I:

1	Atresie	o	o	+		+	7
2	Atresie	o	o			+	4
3	Hypoplas.	o	o		atyp. Koronarverlauf	+	17
4		o	o	+		+	4
5		o	o		accessor. Lungenvenen	+	4
6		ASD	o		keine v.c.sup.	+	14
7		o	o			+	3
8		(o)	o	+	extrakardial	+	3
9		o	o		Trunc. art. communis	+	4
10		o	o			+	3
11		ASD	o			+	4
12		o	-		VSD	+	6
13		-	o		extrakardial	+	3
14		o	o			+	6
15		-	o	+	VSD u. Dextropos. aortae	+	54
16		-	o			+	16
17		(o)	o			+	5

Tab. 2: Übersicht über unsere Pat. der Gruppe I des HLVS

Zeichenerklärung:

F.o.	= Foramen ovale
D.B.	= Ductus arteriosus Botalli
F.E.	= Fibroelastose des Endokards
ASD	= Atriumseptumdefekt
VSD	= Ventrikelseptumdefekt
o	= offen
(o)	= schlitzförmig geöffnet
g	= geschlossen

3. Gruppe II 1: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra-kardialer Behinderung des arteriellen Blut-durchflusses - mit Deformationen an der Aortenklappe

Fall 19:

Pat. Olaf, W.; Krankenblatt-Nr. 720/57

Anamnese:

Der Schwangerschaftsverlauf der Mutter war unauffällig. Das Kind schrie sofort nach der Geburt kräftig. Keine Zyanose. Am Abend des ersten Lebenstages trank es ein wenig an der Brust.

In der folgenden Nacht erhöhte sich die Atemfrequenz. Das Kind wurde zunehmend kurz-atmig und stark zyanotisch. In lebensbedrohlichem Zustand kam es zur stat. Aufnahme.

Befund:

Das Kind war unterkühlt und hatte Sklerödeme an den Extremitäten und im Gesicht. Die Lippen waren violett-livide, am ganzen Körper bestand starke Zyanose. Als Nebenbefund wurde der Verdacht auf eine Spina bifida occulta erhoben. Der periphere Puls konnte kaum getastet und der RR nicht gemessen werden. Die Pulsfrequenz betrug 100/min. Perkutorisch war das Herz nach links verbreitert. Es reichte im 4. und 5. ICR über die MCL hinaus. Man hörte ein gießendes systolisches Geräusch mit Punct. max. über der Herzspitze. Die oberen Luftwege waren frei, die Lungen beidseits gleichmäßig oberflächlich belüftet. Die Leber war 2 QF tastbar vergrößert.

Röntgen-Thorax:



Abb. 13: Röntgen-Thorax von Fall 19

Auf dem Röntgenbild (s. Abb. 13) sieht man eine enorme Vergrößerung des Herzens nach beiden Seiten, vorwiegend nach links, wo die laterale Thoraxwand erreicht wird. Das obere Mediastinum ist auffallend schmal und nach rechts verlagert. Im restlichen, vom Herzen nicht überlagerten Lungengewebe sind keine ganz sicheren Verdichtungen erkennbar.

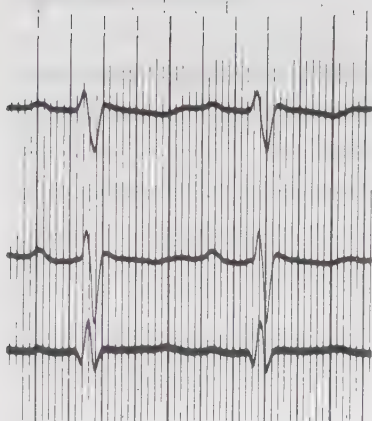


Abb. 14a: Extremitätenabl. von
Fall 19 (I, II, III)

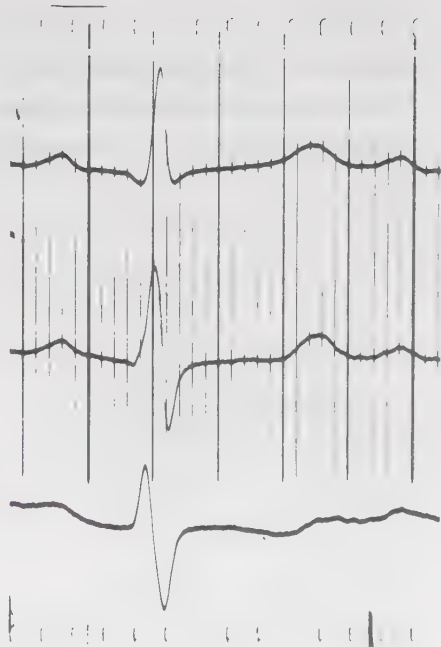


Abb. 14b: Brustwandabl. von
Fall 19 (V₁, V₂, V₄)

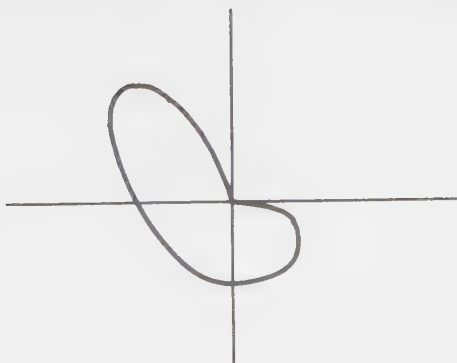


Abb. 14c: Vektorschleife aus I, II und III

EKG-Befund:

Die Abbildungen 14 und 15 zeigen jeweils den EKG-Befund und die Vektorschleife bei Patienten mit Aortenstenose bei HLVS.

Die Beurteilung ergibt einen pathologischen Rechtstyp mit AV-Block, Rechtshypertrophie, Rechtsschädigung und Störung der Erregerrückbildung.

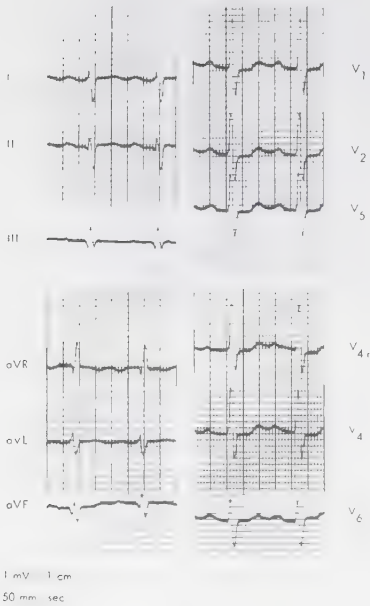


Abb. 15a: EKG-Befund von Fall 18

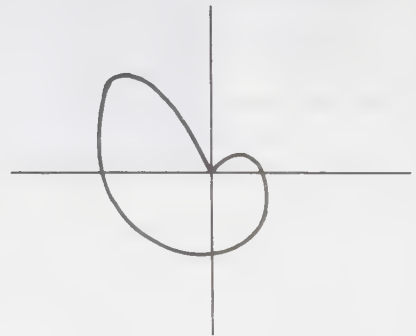


Abb. 15b: Vektorschleife aus
Ableitung I, II und III

Verlauf:

Es wurde Sauerstoff zugeführt, Veriazol und Strophantin verabreicht. Daraufhin trank das Kind einmal spontan 10,0 FM. 8 Std. nach der Aufnahme kam es zu plötzlichem Atem- und Herzstillstand. Gaben von Suprenenin intrakardial und künstliche Beatmung brachten keinen Erfolg. Exitus am 4. Tag.

Pathologie:

Sektionsnummer: 194/57

Bei der Sektion wurde der klinische Verdacht auf ein Vitium cordis bestätigt. Außer einer extremen Hypoplasie des linken Ventrikels fand sich eine Atresie des Ostium aortae, Hyperplasie und Dilatation des rechten Ventrikels, ein weit offenes Foramen ovale, ein weit offener Ductus Botalli und eine Hypoplasie der Aorta bis zum Truncus brachiocephalicus. Der Herzmuskel war geringgradig feintropfig verfettet. Der Verdacht einer Spina bifida occulta im Bereich des 2. und 3. Lumbalwirbels wurde bestätigt.

Zusammenfassung (Gruppe II 1)

Unser Pat. Olaf, W. zeigte im Röntgenbild eine enorme Erweiterung des Herzens nach beiden Seiten. Auch FRIEDMAN et al. beschreiben in 3 von 4 Fällen eine solche Herzvergrößerung, ferner in 2 Fällen Verschattungen der Lungenfelder, verbunden mit Blutfülle in den pulmonalen Segmenten (15). Ähnliche Beobachtungen machten WIGLESWORTH und DU SHANE (50, 58).

TAUSSIG fand bei der Durchleuchtung den Röntgenbefunden entsprechend, eine starke Erweiterung des rechten Ventrikels mit Dilatation der A. pulmonalis, des rechten Vorhofs und der Vena cava superior (55).

Das EKG eines unserer Kinder mit Aortenklappenstenose bei HLVS (Fall 18 s. Abb. 16a und 16b) zeigte einen pathologischen Rechtstyp mit AV-Block. FRIEDMAN et al. berichten von einem Linksschenkelblock bei einem ihrer Fälle (15).

Fall-Nr.	Mitralkl.	Aortenkl.	Aorta	F.o.	D.B.	F.E.	zusätzliche Mißbildungen	♂	♀	Leb.-dau. in Tg
Gruppe II 1:										
18	Stenose	Hypoplas.	o	o		VSD u. extrakardial			+	4
19	Atresie		o	o		extrakardial		+		3
20			ASD	o				+		3
21			o	o				+		2
22			g	o	+			+		21
23			o	o	+			+		3
24			ASD	o	+			+		1
25			-	o	+			+		13
26			ASD	-	+			+		1
27			-	-				+		3
28			g	o	+			+		3

Tab. 3: Übersicht über unsere Patienten der Gruppe II 1 des HLVS

Zeichenerklärung:

F.o.	= Foramen ovale
D.B.	= Ductus arteriosus Botalli
F.E.	= Fibroelastose des Endokards
ASD	= Atriumseptumdefekt
VSD	= Ventrikelseptumdefekt
o	= offen
g	= geschlossen

Von 11 Patienten dieser Gruppe war nur einer weiblich.

10 Kinder hatten eine Atresie des Aortenostiums, 1 Kind eine Aortenklappenstenose.

Einen Überblick gibt Tabelle 3. Die Lebensdauer lag bei unseren Patienten in dieser Gruppe zwischen 1 und 21 Tagen.

DU SHANE belegt bei einem Pat. dieser Gruppe eine Überlebenszeit von 4 Monaten (50).

SUMMONS berichtet von einem Kind, das 15 Wochen lebte (54). FRIEDMAN et al. haben anhand von 34 Fällen aus der Literatur festgestellt, daß 24 innerhalb der 1. Lebenswoche starben (15).

4. Gruppe II 2: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra-
kardialer Behinderung des arteriellen Blut-
durchflusses - mit Deformationen an der Mitralis

Fall 29

Pat. Katja, E.; Krankenblatt-Nr. 2894/69

Anamnese :

Der Schwangerschaftsverlauf der Mutter war regelrecht. Geburtsgewicht des Kindes: 3360 g; alle Reifezeichen waren vorhanden.

Kurze Zeit nach der Geburt verfärbte sich das Neugeborene grau. Es bot alle Zeichen einer Dyspnoe.

Befund :

Es bestand neben allgemeiner Hautmarmorierung eine Lippen- und periorale Zyanose.

Das Kind hatte nur geringe Spontanmotorik, schrie kraftlos und aphonisch.

Die peripheren Pulse waren gut tastbar. Die Herzaktion war regelmäßig bei Tachykardie. Perkutorisch konnte eine Herzvergrößerung nicht sicher erkannt werden. Bei der Auskultation des Herzens fanden sich keine Geräusche. Die Nasenatmung war frei. Der Klopf-schall war über beiden Lungen sonor. Man hörte pueriles Atmen, manchmal einen fort-geleiteten inspiratorischen Stridor.

Die Leber war 3 QF vergrößert tastbar.

Röntgen-Thorax :

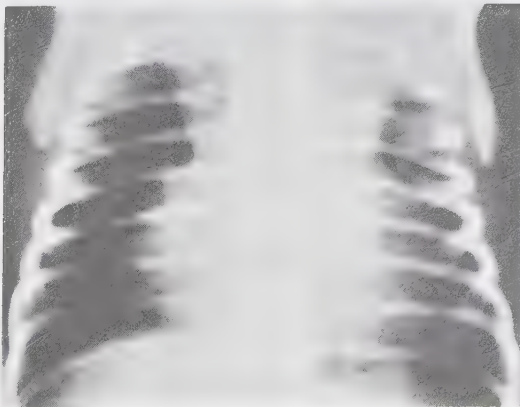


Abb. 16: Rö.-Thorax von Fall 29

Das Röntgenbild (s. Abb. 16) zeigte ein beidseits fast kugelförmig verbreitertes Herz.

Verlauf:

Trotz Sauerstoffzufuhr bestand eine starke Azidose. Die Hautmarmorierung nahm zu, ebenso die Ateminsuffizienz. Am 3. Lebenstag kam es bei der Intubation zum ersten Herzstillstand. Nach Reanimation lebte das Kind noch bis zum 4. Lebenstag. Trotz weiterer Reanimationsversuche kam es nach Herzstillstand zum Exitus.

Pathologie:

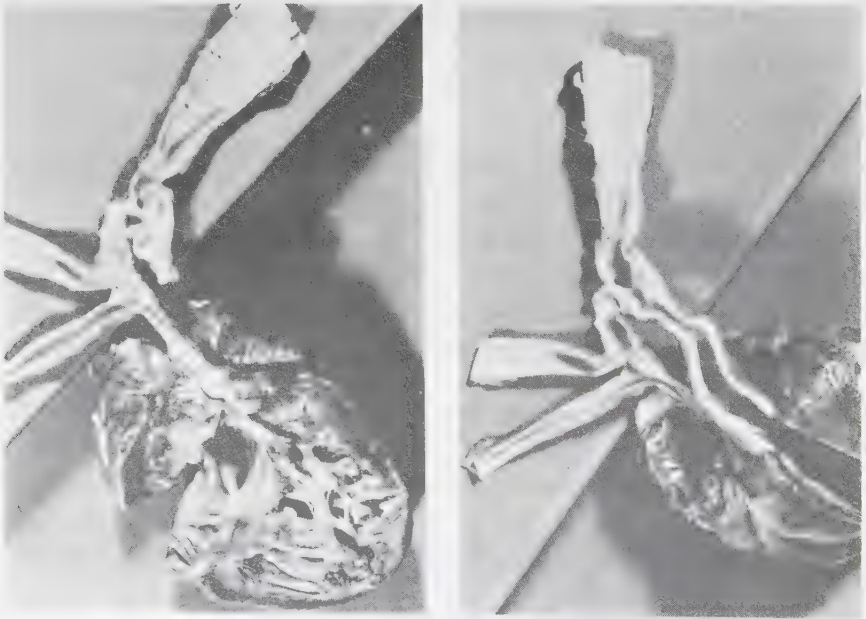


Abb. 17a und 17b: Path. Herzbefund von Fall 29

Sektionsnummer: 1127/69

Bei der Sektion wird ein Vitium cordis congenitum festgestellt. Der linke Ventrikel ist hypoplastisch, ebenso die Aorta bis zur Einmündung des Ductus Botalli, der weit offen ist. Es besteht eine Atresie der Mitralis, der rechte Ventrikel ist hypertrophiert. Es ist ein Ventrikelseptumdefekt vorhanden. Das Foramen ovale ist weit offen.

(s. Abb. 17a und 17b)

Zusammenfassung (Gruppe II 2)

NADAS fand bei seinen Patienten durch den Ventrikelseptumdefekt und auch, durch einen möglichen Blutrückfluß im Bereich der Tricuspidalis bedingt, am linken unteren Sternalrand ein rauhes pansystolisches Geräusch (38). Diese Beobachtungen wurden bei dem hier beschriebenen Fall nicht gemacht.

NADAS beobachtete ferner bei seinen Patienten, daß Symptome wie Zyanose und Kardiomegalie etwas später auftreten als bei Patienten der vorigen Gruppe II 1 (38).

Auch FRIEDMAN et al. weisen darauf hin, daß das Herz nicht immer schon bei Geburt vergrößert sein muß. Im Finalstadium sei die Herzvergrößerung jedoch gewöhnlich vorhanden (16).

PERLOFF (43) und auch FRIEDMAN et al. (16) berichten übereinstimmend über charakteristische Zeichen im EKG für die Rechtsherzhypertrophie. In einem Falle wurde entgegen den Erwartungen jedoch eine Linksabweichung gefunden (16). SOLOFF, der ebenfalls bei einem Patienten mit HLVS, allerdings bei kombinierter Aorten- und Mitralatresie (Gruppe II 3), eine Linksabweichung im EKG beschreibt, begründet diese Erscheinung mit der elektrischen Lage des Herzens. Wenn nämlich das Herz elektrisch näher zum linken Arm liegt, kann es zu Linksabweichungen kommen, unabhängig davon, welche Kammer erweitert ist (53).

Die Angiokardiographie läßt beim Ventrikelseptumdefekt und nur hypoplastischer Aorta schon eine frühe Füllung in der Aorta ascendens erwarten. Auch könnte der relative Größenunterschied der beiden großen Gefäße auffallen. In einem Fall mit Mitralatresie und Transposition der großen Gefäße, die nur aus dem rechten Ventrikel abgingen, konnte durch die fehlende Darstellung des linken Ventrikels die klinische Diagnose gestellt werden (16). Andere für alle Gruppen des HLVS zutreffende Befunde der Angiokardiographie sind: Rechts-auriculäre Erweiterung der Vena cava sup., ferner die verstärkte vasculäre Zeichnung in den Lungenfeldern.

Unter den eigenen Fällen mit HLVS waren nur 2 Kinder mit Mitralatresie. Auch FRIEDMAN et al. betrachten diese Art der Fehlbildung als Seltenheit (16). In der Literatur wird berichtet, daß bei Mitralatresie meist außer einem hohen Ventrikelseptumdefekt zusätzlich eine Dextropositio aortae auftritt (16). Bei unseren Patienten waren nur Ventrikelseptumdefekte ohne Dextropositio aortae vorhanden. Beide Kinder waren weiblich. Eine Übersicht über die Patienten dieser Gruppe gibt Tabelle 4.

Fall-Nr.	Mitralkl.	Aortenkl.	Aorta	F.o.	D.B.	F.E.	zusätzliche Mißbildungen	♂	♀	Lebensdau. in Tg.
Gruppe II 2:										
29	Atresie		Hypoplas.	o	o		VSD		+	4
30	Aplasie		Hypoplas.	o	o		VSD u. extrakardial		+	9

Tab. 4: Übersicht über unsere Patienten der Gruppe II 2 des HLVS

Zeichenerklärung:

F.o. = Foramen ovale

D.B. = Ductus arteriosus Botalli

F.E. = Fibroelastose des Endokards

VSD = Ventrikelseptumdefekt

o = offen

g = geschlossen

Die Lebensdauer dieser Kinder betrug 4 bzw. 9 Tage im Gegensatz zu Aussagen von NADAS, der bei Patienten dieser Gruppe eine durchschnittliche Überlebenszeit von 3 Mon. beschrieb (38).

Die Prognose ist um so günstiger, je größer Atrium- bzw. Ventrikelseptumdefekt sind, und wenn die Widerstände im Pulmonal- und Körperkreislauf so günstig sind, daß der pulmonale Durchfluß gewährleistet und der für den Blutausswurf in den Körperkreislauf nötige Druck erreicht wird.

5. Gruppe II 3: Hypoplastischer linker Ventrikel mit extra-kardialer Behinderung des arteriellen Blutdurchflusses - mit Deformationen an der Mitrallis und der Aortenklappe

Fall 31

Pat. Detlev, R.; Krankenblatt-Nr. 1954/58

Anamnese:

Bei der Mutter traten während der Schwangerschaft gegen Ende des ersten Trimenons stärkere Blutungen auf. Das Kind schrie sofort nach der Geburt kräftig.

Post partum war es gering zyanotisch. Während der folgenden 2 Tage verstärkte sich die Zyanose unabhängig von Belastung. Das Kind schluckte zwar, wenn man ihm Tee auf die Zunge tropfte, aber es nahm weder die Brust an, noch trank es aus der Flasche. In der

Nacht vor der stat. Aufnahme war das Kind sehr unruhig, wohl auch dadurch, daß es bisher noch keine Nahrung zu sich genommen hatte.

In den frühen Morgenstunden krampfte es ca. 1 min. Die Fäustchen waren geballt, Arme und Beine angezogen, die Augen weit, der Blick starr. Die Glieder schüttelte das Kind nicht. Die Temperatur stieg auf $38,8^{\circ}\text{C}$.

In den Morgenstunden des 2. Lebenstages wurde das Kind stat. aufgenommen.

Befund:

Bei der Aufnahme bestand hochfrequente Atmung (100/min) und lebensbedrohliche Asphyxie. Die Pulse waren nicht tastbar. Die Perkussion des Herzens ergab dessen beidseitige Verbreiterung über die MCL hinaus. Die Herztöne waren sehr frequent und leise. Es war kein Geräusch über dem Herzen zu hören. Über der Lunge war der Klopfeschall sonor, keine Verkürzung. Das Atemgeräusch war vesiculär. Beim Nasenatmen hörte man Schniefen.

Röntgen-Thorax:



Abb. 18: Röntgen-Thorax von Fall 31

Die Röntgenaufnahme zeigte ein nach links, besonders jedoch nach rechts erweitertes Herz als Hinweis auf ein kongenitales Vitium (s. Abb. 18).

EKG - Befund:

Infolge des foudroyanten Verlaufs wurde im vorliegenden Fall kein EKG angefertigt.

Verlauf:

2 Std. nach der Aufnahme sistierte die Atmung teilweise. Nach einem Aderlaß von 40,0 ml und Gaben von Strophantin erholte sich das Kind kurzfristig. Dann aber setzte die Atmung erneut aus. Trotz künstlicher Beatmung verstarb das Kind 2 1/2 Std. nach der Aufnahme im Zustand tiefster Asphyxie.

Pathologie:

Sektionsnummer: 463/58

Es fanden sich verschiedene Mißbildungen im Bereich des linken Herzens: Hypoplasie des linken Ventrikels (erbsgroßes Volumen) und des linken Vorhofs, Atresie des Aortenostiums, Hypoplasie der Aorta bis zum weit offenen Ductus Botalli, eine massive Endokardfibrose und kleine funktionsuntüchtige Endokardwärtchen an der Mitralis. Das Foramen ovale war funktionell geschlossen.

Zusammenfassung (Gruppe II 3)

SINHA et al. fanden in dieser Gruppe bei 23 Kindern mäßige bis extreme Kardiomegalie. Dies entspricht dem Röntgenbefund bei unserem Pat. 19 Kinder zeigten passive Stauung und verstärkte Vascularisation der Lungenfelder (52).

Als EKG-Befund beschreiben SINHA et al. bei 21 ihrer 23 Pat. Rechtsabweichung und rechtsventriculäre Hypertrophie. Bei 7 Pat. fand sich auch eine Hypertrophie des rechten Vorhofs (52). SOLOFF fand, wie bereits erwähnt, bei einem Kind dieser Gruppe als Ausnahme Linksabweichung im Extremitäten-EKG (53).

Bei 9 Pat. führten SINHA et al. Blutdruckmessungen über einen Herzkatheter durch. Bereits hier seien die Blutdruckmessungen angegeben, auf die im Abschnitt V/1 nochmals eingegangen wird. Einen Überblick über die Ergebnisse bringt Tabelle 5.

Pat.	RA ($\overline{P}$) mmHg	LA ($\overline{P}$) mmHg	PA oder RV mmHg	Ao oder FA mmHg
1	23	25	65/25	45/30 ⁺
2	8	25	95/40	65/35 ⁺
3	5	40	80/50	85/45 ⁺
4	-	-	- 100/06	-
5	15	20	90/15	80/60
6	22	22	75/40	-
7	12	-	90/40	75/45
8	9	20	-	-
9	4	-	80/40	80/40

Tab. 5: Blutdruckmessungen bei Pat. mit HLVS (Gruppe II 3) modifiziert nach SINHA (52)

Zeichenerklärung:

RA = rechter Vorhof

LA = linker Vorhof

PA = Pulmonalarterie

RV = rechter Ventrikel

Ao = Aorta

FA = Femoralarterie

+ = Druckmeßdaten während des Übergangs des Katheters von der Aorta zur Pulmonalarterie

Normalwerte der Drucke in den verschiedenen Herz- und Gefäßabschnitten (in mmHg) nach SIEGENTHALER

RA = 2 - 5

LA = 5 - 10

PA = 15 - 20

RV = 20 - 25 (syst.); 2 - 6 (enddiastolisch)

LV = 100 - 130 (syst.); 5 - 12 (enddiastolisch)

Es wurde bei 8 Pat. ein hoher Druck im rechten Ventrikel oder der Pulmonalarterie gefunden. In 3 Fällen konnte der linke Vorhof nicht erreicht werden. Bei 3 Kindern konnte der Druckunterschied zwischen Aorta und Arteria pulmonalis über den Ductus Botalli gemessen werden. Dabei konnten SINHA et al. Druckunterschiede von 20-30 mmHg messen. Da bei diesen Fällen während der Sektion der Ductus arteriosus offen gefunden wurde, muß ein funktioneller Verschuß vorgelegen haben (s. Tabelle 5 Pat. 1 und 2).

Bei der Angiokardiographie kann man erwarten, daß sich die Aorta descendens früh und stark füllt, während sich die Pars ascendens und transversa aortae nur wenig oder nicht anfüllt. Weiterhin ist die Darstellung eines großen rechten Vorhofes und Ventrikels und eine weite Arteria pulmonalis zu erwarten, bei gleichzeitigem Fehlen der Trübung im linken Ventrikel. Auch dürfte sich das rechte Herz aus einem verkleinerten und dauernd dargestellten linken Vorhof über das Foramen ovale erneut füllen. Von diesen Überlegungen erwarten FRIEDMAN et al. die Möglichkeit einer frühen Diagnosestellung (16).

Da bei den Kindern mit kombinierten Aortenklappen- und Mitralisdeformationen wie bei Gruppe II 1 die Veränderungen an der Aortenklappe limitierend sind, kann man hier mit einer ähnlichen Lebenserwartung rechnen (16). In der Literatur werden z.B. nur 2 von 4 Fällen beschrieben, bei denen die Überlebenszeit länger als 4 Wochen war (16). Unser Pat. war männlich und lebte 3 Tage, wie Tabelle 6 zeigt.

Fall-Nr.	Mitralkl.	Aortenkl.	Aorta	F.o.	D.B.	F.E.	zusätzliche Mißbildungen	♂	♀	Lebensdauer in Tg.
Gruppe II 3:										
31	Deform.	Atresie	Hypoplas.	o	o	+		+		3

Tab. 6: Patient der Gruppe II 3 des HLVS

Zeichenerklärung:

- F.o. = Foramen ovale
- D.B. = Ductus Botalli
- F.E. = Fibroelastose des Endokards
- o = offen
- g = geschlossen

V. ZUSAMMENFASSENDE BEURTEILUNG DER KLINISCHEN SYMPTOMATIK

1. Klinische Einteilung der Patienten anhand der Lebensdauer

Bei den Patienten mit HLVS handelt es sich um Neugeborene, die bei Geburt meist unauffällig erscheinen. Sieht man von den pathologisch anatomischen Charakteristika ab, so liegt eine Einteilung anhand der Überlebenszeit nahe.

Patienten der ersten Gruppe (= Gruppe A), welche die zahlenmäßig größte ist, sterben innerhalb der ersten Lebenswoche. In diesen Fällen setzt nach einem symptomfreien Intervall von wenigen Stunden bis zu einem Tag nach der Geburt die Zyanose ein. Mit Beginn der Zyanose kommt es zur Dyspnoe und zur acidotischen Stoffwechsellaage. Unter Belastung verstärken sich diese Symptome; die Kinder sind deshalb trinkschwach, schreien wenig und zeigen stark verminderte Spontanmotorik. Die peripheren Pulse sind schwach, kaum tastbar. Auskultatorisch sind meist systolische Geräusche links parasternal unten als Zeichen eines Li.-Re.-Shunts vorhanden (43). Daß die Herzgeräusche bei noch relativ guter Herzaktion nicht deutlicher sind, mag unter anderem an einem konstanten Re.-Li.-Shunt ohne Geräusch durch den offenen Ductus Botalli liegen (43).

Zu dieser Gruppe A gehören von unseren Patienten folgende:

Fall 1, 2, 4, 5, 7-14, 17-21, 23, 24, 26-29 und 31.

Das Röntgenbild dieser Kinder zeigt in den überwiegenden Fällen eine Kardiomegalie. Die Herzspitze ist angehoben und abgerundet, der rechte Vorhof ist deutlich vergrößert. An der Lunge sieht man meist die Zeichen einer pulmonalen Stauung mit vermehrter Hilus- und Gefäßzeichnung. Es ist jedoch durchaus möglich, daß diese Charakteristika bei beginnender Symptomatik nicht oder nur gering ausgebildet sind.

Im EKG stehen die Zeichen der Rechtshypertrophie mit Überwiegen der Vektorabweichung nach rechts im Vordergrund, während die Potentiale der linken Kammer fehlen. Die rechts-praecordialen S-Zacken und die links-praecordialen R-Zacken sind sehr klein oder werden vermißt (27). In Ausnahmefällen kann auch eine Linksabweichung auftreten.

Die Diagnose HLVS kann aber nicht immer anhand der klinischen Untersuchung, des Röntgenbilds und des EKG's gestellt werden. Dann wird eine Herzsondierung und Angiokardiographie nötig. Die Druckmessung beim Herzkatheterisieren ergibt meist einen stark erhöhten Druck im linken Vorhof mit einem häufig deutlichen Druckgradienten zum rechten

Vorhof (s. Tab. 5). Der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis ist ebenfalls erhöht, überschreitet jedoch nach Angaben von SAIED bei dieser Gruppe nie einen Druck von 75 mmHg. Die O_2 -Sättigung ist nach dem gleichen Autor im rechten Ventrikel erhöht (48). Tabelle 7 zeigt eine Zusammenstellung der intrakardialen Druckwerte und der Sauerstoffsättigung des Blutes bei Patienten der Gruppe A.

Pat.	Druck in mmHg		O_2 -Sättigung in Vol.%	
	RV	PA	RV	V.c.
A	50/4/14	-	86	46
B	48/2/14	30/18	96	83
C	67/2-8/23	-	89	39

Tab. 7: Intrakardiale Druckwerte der klinischen Gruppe A, zusammengestellt nach Werten von SAIED (48)

Die zweite Gruppe (= Gruppe B) unterscheidet sich vom klinischen Erscheinungsbild von der zuerst genannten durch die längere Lebensdauer von über einer Woche. Bei Kindern dieser Gruppe setzt die akute Symptomatik erst später ein. SAIED et al. fanden bei einem Vergleichskollektiv, daß bei diesen länger überlebenden Patienten der systolische Druck im rechten Ventrikel immer über 75 mmHg lag. Gleichzeitig war bei diesen Kindern die O_2 -Sättigung deutlich niedriger als bei den Erstgenannten, wie Tabelle 8 zeigt (48).

Diese Befunde sind unabhängig von den pathologisch anatomischen Verhältnissen. Eine Begründung für die differenten Ergebnisse wird von den Autoren nicht gegeben.

Pat.	Druck in mmHg		O_2 -Sättigung in Vol.%	
	RV	PA	RV	V.c.
D	83/0/6	86/50	57	32
E	80/0/8	84/50	36	30
F	75/0/6	75/	30	25

Tab. 8: Intrakardiale Druckwerte der klinischen Gruppe B, zusammengestellt nach Werten von SAIED (48)

Von unseren Patienten gehören in diese Gruppe: Fall 3, 6, 15, 16, 22, 25 und 30.

2. Differentialdiagnose

1. Leitsymptom: Zyanose

Bei einer anhaltenden generalisierten Zyanose im Neugeborenenalter muß differentialdiagnostisch an folgende Störungen gedacht werden (27, 57):

1. Primäre pulmonale Störung (z.B. hyaline Membranen)
2. Aspiration
3. Intrakranielle Schädigung (z.B. Hirnblutung)
4. Hypothermie
5. weitere angeborene Herzfehler

2. Leitsymptom: Kardiomegalie und Zeichen der Herzinsuffizienz

Finden sich außer der Zyanose eine abnorme Herzfrequenz, Tachypnoe, Hepatomegalie und im Röntgenbild zusätzlich eine Kardiomegalie, pathologische Lungendurchblutung und zudem typische EKG-Veränderungen wie z.B. Rechts- oder Linksherzhypertrophie, so kann die Diagnose "Kongenitales Vitium cordis" gestellt werden. Der Herzbefund ist häufig uncharakteristisch.

3. Leitsymptom: Lungendurchblutung

Um das HLVS zu diagnostizieren, muß man bei den zyanotischen Vitien zwischen solchen mit verminderter und solchen mit verstärkter Lungendurchblutung differenzieren (23). Aufgrund der bereits geschilderten Hämodynamik und infolge der pathologisch-anatomischen Verhältnisse können Herzfehler mit verminderter Lungendurchblutung (z.B. Fallotsche Tetralogie) röntgenologisch als Differentialdiagnose des HLVS ausgeschlossen werden.

Zu Beginn der Symptomatik kann die richtige Beurteilung der Lunge beim HLVS jedoch schwierig sein, da die Zyanose zwar schon stark ausgeprägt ist, die Hyperämie sich aber erst langsamer entwickelt. Eine normale Lungendurchblutung schließt daher bei Vorliegen anderer zum Syndrom gehöriger Krankheitszeichen ein HLVS nicht aus. Liegt aber eine verminderte Durchblutung der Lunge vor, so scheidet das HLVS mit Sicherheit aus den differentialdiagnostischen Erwägungen aus.

Ist die Lungendurchblutung vermehrt, kommen außer dem HLVS eine Vielzahl angeborener Herzfehler in Frage. Erwähnt sei hier mit Frühzyanose: die Transposition der gro-

ßen Gefäße und das Taussig Bing-Syndrom. Mit später Zyanose: der Truncus arteriosus communis und die Fehleinmündung der Pulmonalvenen.

4. Diagnostische Möglichkeiten:

Wie aus dem bisher ausgeführten Text zu erkennen ist, sind Röntgen-Thorax, EKG und insbesondere die Angiographie für die Diagnosestellung maßgeblich. Eine weitere Möglichkeit, die zyanotischen Vitien differentialdiagnostisch zu klären, bietet die Ultraschallkardiographie, die außerdem den Vorteil einer nicht invasiven Untersuchungsmethode hat. Allerdings kann die Diagnose mit ihrer Hilfe nicht absolut sicher gestellt werden. Ein HLVS kann aber dann nicht vorliegen, wenn man 1 Ventrikelseptum und 2 Ventrikel zusammen mit einer normal gelagerten Mitralklappe findet.

Wegen der beeindruckenderen Symptomatik läßt sich bei Patienten der klinischen Gruppe A die Diagnose im allgemeinen leichter stellen als bei denen der Gruppe B. Eine endgültige Aussage ist aber, wie bereits erwähnt, nur mit Hilfe der Angiokardiographie zu machen. Innerhalb der einzelnen morphologischen Gruppen des HLVS wird die exakte Diagnose jedoch in den meisten Fällen nur der Pathologe stellen können.

VI. THERAPEUTISCHE MÖGLICHKEITEN

1. Konservative Therapie beim HLVS

Zunächst ist O_2 -Zufuhr und Ausgleich der Säurebaseverschiebung angezeigt. Sonst sind Digitalis, Furosemid und Isoproteronol der einzige Weg, eine geringe, wenn auch nur kurzzeitige Besserung hervorzurufen. Eine endgültig verbesserte Herzleistung kann beim HLVS nur durch medikamentöse Behandlung überhaupt nicht erreicht werden. Es muß daher eine chirurgische Intervention zur Veränderung der Hämodynamik in Erwägung gezogen werden.

2. Chirurgische Eingriffe beim HLVS

Durch theoretische Überlegungen muß man von einer Operation zunächst fordern, daß durch Schaffung eines großen Vorhofseptumdefektes eine Abflußmöglichkeit aus dem linken Atrium und damit ein Rückgang der pulmonalen Stauung erreicht wird (s. Abb. 19 und 20). Dies kann nach RASHKIND durch Ballonatrioseptation am geschlossenen Herzen geschehen (46).

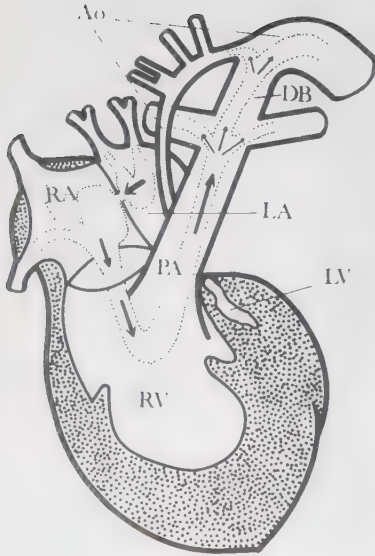


Abb. 19: Häodynamische Verhältnisse
beim HLVS ohne Operation

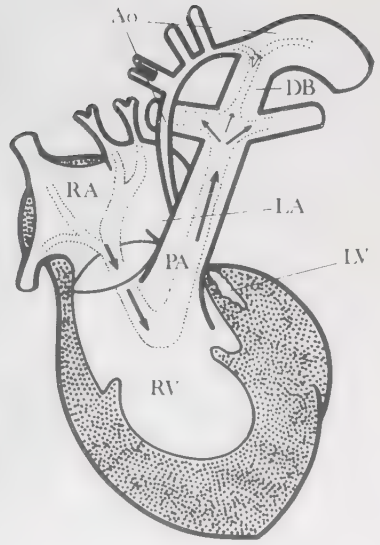


Abb. 20: Häodynamische Verhältnisse
beim HLVS nach Schaffung
eines ASD (modifiziert nach
SINHA) (52)

Der verminderte pulmonale Rückstau bedingt eine bessere Zirkulation und damit eine stärkere Oxygenierung des Blutes (33). Nach SINHA et al. vermindert sich dadurch aber auch der Blutstrom durch den Ductus Botalli. Als Folge davon kommt es zum Druckabfall im Körperkreislauf (52). Um diesem vorzubeugen und gleichzeitig eine fixierte pulmonale Hypertonie zu vermeiden, schlagen verschiedene Autoren vor, zugleich mit der Schaffung eines Atriumseptumdefekts eine Bündelung beider Äste der Arteria pulmonalis distal vom Ductus Botalli durchzuführen (40, 52). Damit bleibt ein konstanter rechtsventrikulärer Hochdruck erhalten und dadurch die Versorgung des Körperkreislaufs gewährleistet (s. Abb. 21).

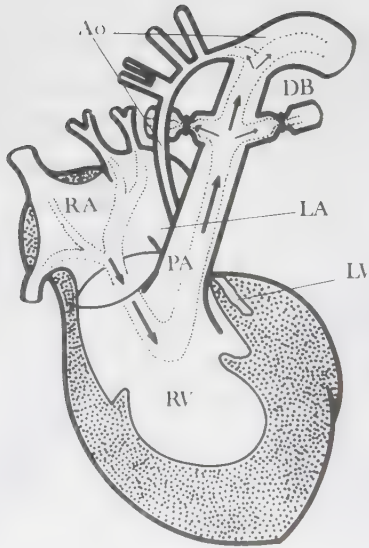


Abb. 21: Durch Bündelung entstehende bessere Versorgung des Körperkreislaufs
(modifiziert nach SINHA) (52)

Wenn durch frühzeitige Diagnosestellung beim HLVS die sofortige optimale chirurgische Intervention in diesem Sinne erfolgt, kann das Vorgehen trotz des hohen Operationsrisikos eine vertretbare Palliativmaßnahme bei diesen schwerstkranken Neugeborenen darstellen. Eine Totalkorrektur ist bisher in der Literatur nicht beschrieben.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ABBOTT, M.: Congenital cardiac disease. In: Osler's Modern Medicine. 3. Aufl. Philadelphia 1927
2. ANDERSON, N.A. and SANO, M.E.: Aortic atresia with hypoplasia of left ventricle. Am. J. Dis. Child. 62, 629-633 (1941)
3. BLAKE, H.A. et al.: Atresia or absence of the aortic isthmus. J. Thorac. Cardio. Surg. 43, 607-614 (1962)
4. BREDT, H.: Grundsätzliches zur Frage der angeborenen Stenosen und Atresien der Herzhöhlen und Herzostien. Virch. Arch. f. path. Anat. 296, 125-130 (1936)
5. BREDT, H.: Die Mißbildungen des menschlichen Herzens. In: Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie des Menschen und der Tiere. Bd. 30, Hrsg. W. Hueck u. W. Frei, München 1936
6. CELORIA, G.C. and R.B. PATTON: Congenital absence of the aortic arch. Amer. Heart J. 58, 407-413 (1959)
7. DÖRR, W.: Über ein formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Kammerostien. Z. Kreisl. Forsch. 41, 269-284 (1952)
8. DÖRR, W.: Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes. Beitr. path. Anat. 115, 1-32 (1955)
9. EDWARDS, J.E. et al.: Congenital heart disease. Philadelphia 1965
10. EKLÖF, O. et al.: Aortic hypoplasia. Acta Paed. 53, 377-387 (1964)
11. ELIOT, R.S. et al.: Mitralatresia. A study of 32 cases. Amer. Heart J. 70, 6-22 (1965)
12. EVANS, W.: Congenital stenosis (coarctation), atresia and interruption of the aortic arch; study of 28 cases. Quart. J. Med. 2, 1-31 (1933)
13. FABER, S. and J. HUBBARD: Fetal endomyocarditis: Intra-uterine infection as the cause of congenital cardiac anomalies. Amer. J. M. Sc. 186, 705-721 (1933)

14. FERNER, H.: Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
Ernst Reinhardt-Verlag, München-Basel 1965

15. FRIEDMAN, S.,
L. MURPHY and R. ASH: Aortic atresia with hypoplasia of the left heart and aortic arch.
J.Pediat. 38, 354-368 (1951)

16. FRIEDMAN, S. et al.: Congenital mitral atresia with hypoplastic non-functioning left heart.
Amer.J.Dis.Child. 90, 176-187 (1955)

17. GASUL, B.M. et al.: Heart disease in children, diagnosis and treatment.
Philadelphia 1966

18. GOERTTLER, K.: Lehrbuch der spez. patholog. Anatomie Bd. I, 11. u.12. Aufl., Hrsg. M. Staemmler, Walter de Gruyter u. Co., Berlin 1969
Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße S. 301-464

19. GOERTTLER, K.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Ursachen und Mechanismen typischer und atypischer Herzformbildungen, dargestellt auf Grund neuer Befunde. In: Zwanglose Abhandlungen auf dem Gebiet der normalen und pathologischen Anatomie (Heft 3).
Hrsg. W.Bargmann und W.Dörr, Stuttgart 1958

20. GREGG, N.M.: Congenital Cataract Following German Measles in the Mother.
Trans. ophthal.Soc.Aust. 3, 35 (1941)
aus: Goerttler, K.:
Lehrbuch der spez. patholog. Anatomie Bd. I, 11. u.12. Aufl., Hrsg. M. Staemmler, Walter de Gruyter u. Co., Berlin 1969
Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße

21. GROSS, P.: Concept of fetal endocarditis; general review with report of an illustrative case.
Arch.Path. 31, 163-177 (1941)

22. VON HAAM, E. and
R.M. HARTWELL: Atresia of aortic and pulmonary ostia: report of 2 cases.
J.Tech.Meth. 19, 156-162 (1939)

23. HARNACK, G.-A. von: Kinderheilkunde.
Springer Verlag
Berlin-Heidelberg-New York 1968

24. ISAACSON, N.H. et al.: Congenital aortic atresia.
J.Pediat. 29, 222-225 (1946)
25. JEZEQUEL, Ch. et al.: Les hypoplasies du coeur gauche et les hypoplasies de la voie aortique.
(Hop. Pontchaillou, Clin.Med.Infant., Rennes).
Arch.franc.Pediat. 24, 997-1014 (1967)
26. KANJUH, V.I. et al.: Coexistent mitral and aortic valvular atresia:
A pathologic study of 14 cases.
Amer.J.Cardiol. 15, 611-621 (1965)
27. KECK, E.W.: Pädiatrische Kardiologie.
Herzkrankheiten im Säuglings- und Kindesalter.
Urban u. Schwarzenberg, München-Berlin-
Wien 1972
28. LARGE, H.L.: Congenital mitral atresia; report of 2 cases.
Amer.J.M.Sc. 219, 268-275 (1950)
29. LEV, M.: Pathologic anatomy and interrelation-ship of
hypoplasia of the aortic tract complexes.
Laboratory Investigation 1, 61-70 (1952)
30. LIE, J.T.: The malformation complex of the absence of the
arch of the aorta Steidele's complex.
Amer.Heart J. 73, 615-625 (1967)
31. LOESER, A.: Über kongenitale Aortenstenose und fetale
Endokarditis.
Virch.Arch.f.path.Anat. 219, 309-319 (1915)
32. LOPEZ, W.: Aortic atresia without significant hypoplasia of
the ascending aorta.
Amer.J.Roentgen. 92, 888-892 (1964)
33. LUNA, R.L. et al.: Aortic atresia.
British Heart Journal 25, 405-411 (1963)
34. MEHRIZI, A. and H.F. MORRISH: Interruption of the aortic arch.
Bull.Johns Hopkins Hosp. 111, 127-142 (1962)
35. MÖNCKEBERG, J.G.: Die Mißbildungen des Herzens. In:
Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie
und Histologie.
Bd. 2, Herz und Gefäße. 1. Aufl.
Hrsg. F. Henke und O. Lubarsch, Berlin 1924
36. MOLLER, J.H. and J.E. EDWARDS: Interruption of aortic arch; anatomic patterns
and associated cardiac malformations.
Amer.J.Roentgen. 95, 557-572 (1965)

37. MÜLLER, B.: Ein Beitrag zur Kenntnis der angeborenen links-seitigen Konusverengung des Herzens. *Virch.Arch.f.path.Anat.* 249, 368-373 (1924)
38. NADAS, A.S.: *Pediatric cardiology. Valvular and vascular lesions with a right-to-left shunt or no shunt at all.* 2. Aufl., Philadelphia-London-Toronto 1963
39. NADAS, A.S. and D.C. FYLER: *Pediatric cardiology. Valvular and vascular lesions with or without a shunt.* 3. Aufl., Philadelphia-London-Toronto 1972
40. NADAS, A.S. and M.R. MODY: Preductal coarctation and hypoplastic left heart complexes with comments on the premature closure of the foramen ovale. In: *The heart and circulation in newborn and infant* (Cassels DE, ed.). New York 1966, 225-236
41. NEUFELD, H.N. et al.: Hypoplasia of ascending aorta. An unusual form of supravalvular aortic stenosis with special references to localized coronary arterial hypertension. *Amer.J.Cardiol.* 10, 746-751 (1962)
42. NOONAN, J.A. and A.S. NADAS: The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediat.Clin.North America* 5, 1029-1056 (1958)
43. PERLOFF, J.K.: *The clinical recognition of congenital heart disease.* 1. Aufl., Philadelphia 1970
44. POPJAK, G.: Two cases of congenital cardiac disease. Cor biloculare with solitary aortic trunc, atresia of aorta with hypoplasia of the left ventricle. *J.Path. u. Bact.* 54, 67-73 (1942)
45. RAGHIB, G. et al.: Aortic atresia and premature closure of foramen ovale. Myocardial sinusoids and coronary arterio-venous fistula serving as outflow channel. *Amer.Heart J.* 70, 476-480 (1965)
46. RASHKIND, W.J. and W.W. MILLER: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *J.A.M.A.* 196, 991-992 (1966)
47. ROBERTS, W.C. et al.: Complete interruption of the aortic arch. *Circulation* 26, 39-59 (1962)
48. SAIED, A. and G.M. FOLGER: Hypoplastic left heart syndrom, clinicopathologic and hemodynamic correlation. *Amer.J.Cardiol.* 29, 190-198 (1972)

49. SCRIBA, K.: Über die angeborene Atresie des Mitral- und Tricuspidalostiums.
Zentralbl.f.allg.Path.u.path.Anat. 67,
353-359 (1937)
50. DU SHANE, I.W.: Clinical-pathologic correlation of some less common cyanotic congenital cardiac defects in infants.
M.Clin.North America 32, 879-894 (1948)
51. SIEGENTHALER, W.: Klinische Pathophysiologie.
Georg Thieme-Verlag Stuttgart 1970
S. 492-496
52. SINHA, S.N. et al.: Hypoplastic left ventricle syndrom. Analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations.
Amer.J.Cardiol. 21, 166-173 (1968)
53. SOLOFF, L.A.: Congenital aortic atresia; report of first case with left axis deviation of electrocardiogramm.
Amer.Heart J. 37, 123-128 (1949)
54. SUMMONS, W.H.: Congenital heart malformations.
Intercolon. M.J.Australasia 11, 65-73 (1906)
55. TAUSSIG, H.B.: Clinical and pathological findings in aortic atresia or marked hypoplasia of aorta at its base.
Bull.Johns Hopkins Hosp. 76, 75-82 (1945)
56. THEREMIN, E.: Studies on congenital cardiac anomalies.
Paris 1895
57. WATSON, H.: The early detection of congenital malformations of the heart.
British-Heart-Journal 34, 37-40 (1972)
58. WIGLESWORTH, F.W.: Case of congenital aortic atresia with unusual hyperplasia of endocardial elastic tissue of left auricle and ventricle.
J.Tech.Meth. 15, 153-158 (1936)

Herrn Prof. Dr.med. H. Bredt, Direktor des Pathologischen Instituts der Universitätskliniken Mainz, danke ich für die Überlassung des Bildmaterials.

Herrn Prof. Dr.med. B.-K. Jüngst, Oberarzt an der Universitätskinderklinik Mainz, danke ich recht herzlich für die Überlassung des Themas sowie für die Unterstützung und die wertvollen Ratschläge zu dieser Arbeit.

Herrn Prof. Dr.med. U. Köttgen, Direktor der Universitätskinderklinik Mainz, danke ich für das Korreferat.

LEBENS LAUF

- 1945: Am 25.10.1945 wurde ich, Bruno Fritz Ohmer, in Kandel/Pfalz geboren. Meine Eltern sind die Hausfrau Frau Beate Ohmer, geb. Rödl und der Polizeibeamte Herr Arthur Ohmer.
- 1952 – 1957: Besuch der Grundschule in Speyer und Edesheim/Pfalz.
- 1957 – 1966: Besuch des Staatl. Math. Naturwissenschaftlichen Gymnasiums in Landau in der Pfalz.
- 1966: Am 2.3. Abitur
- 1966 – 1968: Von April 1966 bis März 1968 Soldat bei der Bundeswehr.
- 1968: Zum Sommersemester Immatrikulation an der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, Medizinische Fakultät. Ich habe die Hochschule nicht gewechselt.
- 1969: Am 28.3. Naturwissenschaftliche Vorprüfung.
- 1970: Am 7.10. ärztliche Vorprüfung.
- 1971: Am 12.7. Heirat mit der Medizinalassistentin Frä. Karin Christmann.
- 1973: Am 5. Dezember habe ich die ärztliche Prüfung an der Universität Mainz abgelegt.
- 1974: Seit 1.1. bin ich als Medizinalassistent in der Chirurgischen Abteilung des Krankenhauses der Franziskanerinnen in Linz/Rhein tätig.

